

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1962

N°

885

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'état)

par

COUDRAY Alain, Joseph, Pierre

Externe des hopitaux de Paris

Né le 7 mars 1935, à Paris XII

Présentée et soutenue publiquement le 20 Juin 1962

CONTRIBUTION A L'ETUDE PATHOGENIQUE
DES ATRESIES ET STENOSSES
CONGENITALES DE L'INTESTIN GRELE.
A PROPOS D'UNE OBSERVATION.

Président : Monsieur Julien MARIE , Professeur

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1962

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'état)

par

COUDRAY Alain, Joseph, Pierre

Externe des hopitaux de Paris

Né le 7 mars 1935, à Paris XII

Présentée et soutenue publiquement le 20 Juin 1962

CONTRIBUTION A L'ETUDE PATHOGENIQUE
DES ATRESIES ET STENOSES
CONGENITALES DE L'INTESTIN GRELE.
A PROPOS D'UNE OBSERVATION.

Président : Monsieur Julien MARIE, Professeur

RECEIVED OF THE UNIVERSITY OF LEIDEN

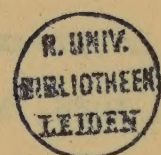
APRIL 1952

THE

LIBRARY

OF THE UNIVERSITY OF LEIDEN

(Library stamp)



RECEIVED OF THE UNIVERSITY OF LEIDEN

RECEIVED OF THE UNIVERSITY OF LEIDEN
LIBRARY OF THE UNIVERSITY OF LEIDEN
RECEIVED OF THE UNIVERSITY OF LEIDEN
LIBRARY OF THE UNIVERSITY OF LEIDEN

RECEIVED OF THE UNIVERSITY OF LEIDEN

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T.), AUBIN (A.), BENARD (H.), BULLIARD (H.),
 CADENAT (F.), CHABROL (E.), CHAMPY (C.), DEBRE (R.), FEY (B.),
 GASTINEL (P.), HALPHEN (E.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LANTUEJOL (P.),
 LAROCHE (G.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), MATHIEU (P.), MOCQUOT (P.),
 MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), OLIVIER (E.), PASTEUR-
 VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLES (D.), QUENU (J.), RICHEL (C.),
 SENEQUE (J.), SROHL (A.), TANON (L.).

D O Y E N Léon BINET, Membre de l'Institut

1er ASSESSEUR Jean VERNE

2ème ASSESSEUR Gaston CORDIER

1. PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a/ Professeurs titulaires :

MM.

Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
	SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'éducation physique et aux sports	CHATTILLEY-BERT (F.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du travail	DESOLLE (H.)
Médecine légale	PIEDLIEVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	PASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.)
	BARGETON (L.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DOGNON (A.)
	DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DES GREZ (H.)
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	CONTE (M.)

b/ Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	DESGREZ (F.)
	POLONOVSKI (T.)
Biochimie médicale	BOURLIERE (F.)

Embryologie.....	TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LEVY (Melle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a/ Professeurs titulaires :

Clinique carcinologique chirurgicale(Necker).	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
(Beaujon.....	LORTAT-JACOB (J.-L.)
(Cochin.....	LEGER (L.)
(Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
Cliniques chirurgicales(Pitié.....	CORDIER (G.)
(Saint-Antoine	GOSSET (J.)
(Salpêtrière	SICARD (A.)
(Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants Malades)...	FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin).....	MERLE D'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais	GAUDART d'ALLAINES (F.de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire(Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié).....	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale(Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (F.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants(Enfants- Malades).	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses(Claude- Bernard).	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne).....	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques(Necker)...	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)....	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière).....	CASTAIGNE (P.)
(Boucicaut;.....	LENEGRE (J.)
(Broussais.....	SOULIE (P.)
(Cochin.....	JUSTIN-BESANÇON (J.)
Cliniques médicales (Cochin.....	BROUET (G.)
(Hôtel-Dieu.....	BARIETY (M.)
(Lariboisière.....	SEZE (S. de)
(Pitié.....	DREYFUS (G.)
(Saint-Antoine.....	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat).....	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)..	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition(Hotel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie(Pitié).....	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière).....	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales (Baudelocque.....	LACOMME (M.)
(Foch-Suresnes-.....	MERGER (R.)

Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal...	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu).....	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)...	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul).....	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)....	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec).....	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié).....	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)....	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)....	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique	PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale	DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	POILLIEUX (F.)
Clinique urologique (Necker).....	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau).....	TURPIN (R.)

b/ Professeurs à titre personnel :

Médecine	BOUR (H.)
	LHERMITTE (F.)
	PEQUIGNOT (H.)

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES, ET MAITRES DE CONFERENCES AGREGES :

Anatomie	CABROL (C.)
	COUINAUD (C.)
	GILLOT (C.)
	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARD
	(Melle P.) pr. s. ch.
	ABELANET (R.)
	BUSSER (F.)
	CHOMETTE (G.)
	GOUYGOU (Ch.) m; g
	NEZELOFF (Ch.)
	ORCEL (L.)
	PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	KERN (E.)
	VOURC'H (G.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
	CHRISTOL (D.)
	LE MINOR (L.)
	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	BAULIEU Et. m. com
	BOURILLON (R.)
	CARTIER (P.)
	DREYFUS (J.-Cl.)
	GONNARD (P.)
	KRUH (J.)
	JEROME (H.)
Biologie appliquée à l'éducation physique et aux sports.....	PLAS (F.)

Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)
Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
Histologie	COUJARD (R.) pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)
hydrologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Hygiène	BOYER (J.) pr. s. ch. BLANCHER (G.) CORRE-HURST (Mme L.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses.....	BASTIN (R.) DUPONT (V.)
Médecine légale	DEROBERT (L.), pr. s. ch. FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Obstétrique	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	BREGEAT (P.) DUBOIS (A.) SARAUX (H.)
Orthopédie	JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.)
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) CERBONNET (G.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.)

Pathologie chirurgicale (suite).....	GARBAY (M.)
	GARNIER (H.)
	(Cl. de) GAUDART-d'ALLAINES
	GERMAIN (A.)
	LATASTE (J.)
	LEVEQUE (B.)
	LOYGUE (J.)
	MERCADIER (M.)
	NATALI (J.)
	PELIERIN (D.)
	PERROTIN (J.)
	ROBERT (H.)
	THOMERET (G.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	BENHAMOU (J.-P.)
	BERTHAUX (P.)
	BOIVIN (P.)
	CROSNIER (J.)
	HARTMANN (L.)
	LOEPER (J.)
	MAURICE (J.)
	MIKOL (Cl.)
	RICHET (G.)
Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M.)
	BOUVIER (J.)
	BOUVRAIN (Y.)
	BRICAIRE (H.)
	BRISSAUD (H.)
	BROCARD (H.)
	BUGE (A.)
	CATINAT (J.)
	CHRETIEN (J.)
	COBIENTZ (B.)
	CONTAMIN (F.)
	COURY (C.)
	ETIENNE (J.-P.)
	FREZAL (J.)
	FRITEL (D.)
	HENNEQUET (A.)
	HIMBERT (J.)
	HOUSSET (E.)
	LAROCHE (Cl.)
	LESOBRE (R.)
	MACREZ (C.)
	MOREAU (L.)
	NICK (J.)
	ROYER (P.)
	TOURNEUR (R.)
	WOLFROHM (R.)
Pédiatrie-Puériculture	JOSEPH (R.)
	LAFOURCADE (J.)
	LEPERCQ (G.)
	MANDE (R.)
	MOZZICONACCI (P.)
	POLONOVSKI (C.)
	ROSSIER (A.)
	VIALATTE (J.)

Pharmacologie	BOISSIER (J.) MOLLE (I.)
Physiologie	BARRES (G.) DEJOURS (P.) DURAND (J.) GIRARD m. conf. HUGELIN (A.) SCHERRER (J.)
Physique médicale	CHANTEUR (J.) GOUGEROT (L.), m.conf.pr GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PELLIERIN (P.) ROUCAYROL (J.-Cl.) TUBIANA (M.) m.conf.
Pneumo phtisiologie	KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)
Psychiatrie	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.) LAPRESIE (J.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Stomatologie	CERNEA (P.) CHAPUT (Mme A.) m.c. agr. GRELIET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) LAMOTTE (M.) MARCHE (J.)
Urologie	AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU (L.)

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE
CLINIQUE ANNEXE, à titre permanent :

MM.

Anatomie	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale	ABOULKER (P.) AMELINE (A), pr.s.ch. VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)
Clinique obstétricale	GRASSET (J.) MAYER (M.)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	MADURO (R.)
Clinique pédiatrique et puériculture ...	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr.s.ch.
Pathologie chirurgicale	RUDIER (J.) Pr. s. ch.

LAUNAY (C.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A M E S P A R E N T S

A M A F E M M E

A T O U S M E S A M I S

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JULIEN M A R I E
Titulaire de la chaire de Pédiatrie Sociale
à la Faculté de Médecine de Paris
Officier de la Légion d'Honneur

qui m'a fait le grand honneur d'accepter la
présidence de cette Thèse,

Qu'il trouve ici l'expression de ma
respectueuse reconnaissance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR ROBERT M A L L E T

Médecin des Hôpitaux de Paris

qui fut mon Maître pendant une année à l'hôpital
Hérolt

qui a eu la très grande amabilité de me confier,
pour cette thèse, une observation de son service

Qu'il trouve ici l'expression de ma profonde
gratitude, de mon admiration et de mon respect.

A MADemoiselle LE DOCTEUR B O N N E N F A N T

qui m'a appris à soigner et à aimer les Enfants,

qu'elle trouve dans ces lignes l'expression de mon
respect et de mon affection.

A MONSIEUR LE DOCTEUR B O U C H A R D

A MES MAITRES PENDANT MON EXTERNAT

M. le Pr. MOULONGUET
M. le Pr. MERKLEN
M. le Pr. MAYER
M. le Dr. SALLET
M. le Dr. VIGNALOU

A MES MAITRES DE LA FACULTE

CONTRIBUTION A L'ETUDE PATHOGENIQUE
DES ATRESIES ET STENOSES
CONGENITALES DE L'INTESTIN GRELE.
A PROPOS D'UNE OBSERVATION.

OBSERVATION

OBSERVATION

L'enfant J....J.L. entre à l'hôpital le 8 décembre 1958 à l'âge de 10 mois pour un état infectieux survenu sur un état pathologique chronique ayant débuté dans la première semaine de la vie.

C'est un enfant né par césarienne, au terme d'une grossesse normale, pesant 3 Kg 240 à la naissance.

Ses premiers jours s'étaient déroulés normalement. Cependant, dès la première semaine de la vie, apparaissent des troubles digestifs :

- une constipation importante est apparue très précocément après la naissance. Les selles devaient être provoquées chaque jour avec un suppositoire ; elles étaient volumineuses ; l'enfant restait parfois plusieurs jours sans avoir de selles. Cette constipation s'accompagnait d'un ballonnement abdominal apparemment douloureux.

- Des vomissements sont survenus également dès les premiers jours de la vie ; ils se produisaient sans horaire fixe, presque après chaque tétée. L'importance de ces vomissements avait fait évoquer, à l'âge de trois semaines, le diagnostic de sténose du pylore. Mais ce diagnostic fut rapidement éliminé et aucune intervention chirurgicale ne fut pratiquée à cette époque.

Jusqu'à l'âge de sept mois, alors que l'enfant était nourri exclusivement au sein, la croissance staturo-pondérale avait été cependant satisfaisante : à six mois, l'enfant a un poids correct, il se tient assis, sa première dent est sortie.

A partir de ce moment, les troubles vont en s'accroissant, accompagnés progressivement d'anorexie. La courbe pondérale devient stationnaire.

En novembre 1958, à l'âge de neuf mois, se constitue brusquement un syndrome occlusif avec arrêt complet des matières, vomissements fécaloïdes, ballonnement abdominal très important, et ondulations péristaltiques. Une débacle diarrhéique fait remettre au dernier moment une intervention qui venait d'être décidée.

Dans les semaines suivantes, les selles prennent un aspect diarrhéique : elles sont nombreuses, semi-liquides, glaireuses, volumineuses et fétides.

A l'âge de dix mois, la survenue d'une rhino-pharyngite, secondairement compliquée d'otite suppurée, entraîne l'hospitalisation de l'enfant.

A l'examen, il s'agit d'un enfant légèrement hypotrophique, pesant sept Kg pour une taille de soixante sept centimètres. En dehors de la rhino-pharyngite et de l'otite bilatérale, on constate un ballonnement abdominal important sans ondulations péristaltiques. La palpation de l'abdomen ne révèle aucune anomalie. Les selles sont volumineuses, pesant 350 à 450 gr. par vingt-quatre heures ; elles sont glaireuses, extrêmement fétides ; elles contiennent de la trypsine en quantité normale. Les coprocultures montrent une flore riche et variée. Il n'y a pas de parasites dans les selles.

La sueur montre un chiffre de 24,6 milliéquivalents de chlore par litre. Le bilan sanguin donne les résultats suivants : formule sanguine à peu près normale ; calcémie à 90 milligrammes par litre ; protidémie à 50 gr. par litre ; phosphorémie à 38 milligrammes par litre ; l'électrophorèse est normale ; urée : 0,30 gr. par litre.

Les divers traitements médicaux entrepris n'améliorent que très incomplètement et très passagèrement l'état de l'enfant. Des débâcles diarrhéiques alternent avec des périodes de constipation. L'anorexie augmente. Le poids reste stationnaire pendant deux mois.

L'aspect clinique évoque à ce moment celui d'une maladie coeliaque. Divers essais de régimes alimentaires restent infructueux.

Les examens radiologiques de l'abdomen donnent les résultats suivants : les radiographies de l'abdomen sans préparation montrent une première fois de nombreux niveaux liquides, et, une deuxième fois, une énorme distension gazeuse. Le lavement baryté montre que cette distension intestinale siège sur l'intestin grêle, refoulant le cadre colique. Le transit baryté est ininterprétable, la bouillie barytée s'étant diluée dans le liquide de stase ; il ne permet pas de trouver une lésion évidente.

Une intervention chirurgicale est alors décidée, d'autant que le 11 février 1959 sont apparues des ondulations péristaltiques qui deviennent de plus en plus évidentes et importantes les jours suivants.

L'opération a lieu le 24 février. Opérateur : Docteur PROCHANTZ. Paramédiane gauche oblique. On trouve d'emblée une distension gazeuse monstrueuse du grêle, contrastant avec un colon plat. La cause en est une sténose du grêle siégeant au niveau de la mésentérique supérieure. Le segment sténosé, long de dix centimètres, a une paroi infiltrée et rigide, donnant l'impression d'une infiltration dure mais oedémateuse. Les limites en amont et en aval sont imprécises.

L'intestin est de calibre normal en aval ; la zone sténosée est collée contre le plan des gros vaisseaux. Le segment correspondant

du méso est rétracté et bourré de volumineux ganglions fermes, sans périadénite. Leur topographie dessine un triangle ; le côté mésentérique de ce triangle déborde sur le méso de l'intestin sain en amont et en aval.

On fait une exérèse après dépliation temporaire du bout supérieur par ponction. L'exérèse emporte la totalité de l'aire ganglionnaire perceptible et quarante à cinquante centimètres de grêle, passant donc très à distance de la zone pathologique.

Après résection, l'intestin d'amont reprend un calibre normal. L'anastomose siège à moins de Dix centimètres de la valvule iléo-coecale et porte néanmoins sur un iléon terminal parfaitement vascularisé. Suture termino-terminale. Fermeture des deux feuillets péritonéaux de la brèche du méso. Paroi en trois plans.

Les suites opératoires sont simples. Le transit se rétablit 48 heures plus tard. L'enfant s'alimente normalement.

Cependant, très rapidement, apparaît une diarrhée importante avec amaigrissement. Cette diarrhée persiste pendant deux mois, résistant aux divers traitements médicaux. Elle entraîne des épisodes de déshydratation aigüe nécessitant une réanimation par voie veineuse, et des désordres métaboliques importants, mais facilement curables.

Finalement, cette diarrhée guérit, très lentement. A noter qu'à un moment, devant l'association de cette diarrhée importante d'une selle purulente contenant un staphylocoque pathogène à la coproculture et d'un épisode fébrile intercurrent, on avait soulevé l'hypothèse d'une fistule interne par abcès circonscrit, faisant communiquer le jéjunum et le colon, courtcircuitant ainsi la majorité du tractus intestinal.

Mais le transit iléo-colique avec radiocinématographie, pratiqué par le Docteur CHERIGIE, élimine la possibilité d'une fistule.

montre assez paradoxalement un transit ralenti.

Enfin, l'enfant a fait, en cours d'hospitalisation, une hépatite avec ictère que l'on a attribuée au "virus de la seringue", à la suite des nombreuses injections et perfusions pratiquées.

Depuis cette époque, l'enfant est suivi régulièrement : son transit est pratiquement normal, sa croissance staturo-pondérale satisfaisante, son développement psychique excellent.

Tout dernièrement, nous nous proposons de faire pratiquer - "pour contrôle" - un nouveau transit du grêle avec radio-cinématographie. Malheureusement l'enfant ne s'est présenté au rendez-vous prévu.

EXAMEN ANATOMO-PATHOLOGIQUE (Docteur CHOME)

Les pièces remises à l'examen comprennent un fragment d'intestin grêle et des ganglions.

La pièce intestinale présente trois zones distinctes : à une extrémité, se trouve une zone de calibre sensiblement normal qui va en s'évasant progressivement jusqu'à une zone très dilatée donnant faussement l'impression d'un colon, mais dans lequel les bandelettes font défaut. Puis, brusquement, on trouve un rétrécissement brusque et continu sur une quinzaine de centimètres.

Des prélèvements histologiques sont pratiqués en divers niveaux

I°-- ZONE DE RETRECISSEMENT.

On trouve sur une coupe transversale circonférentielle toute la paroi digestive sur une même préparation.

Plusieurs sections sont pratiquées, qui montrent :

- Zone non oblitérée : la lumière est rétrécie, mais libre, contenant des éléments mucoïdes et des débris inflammatoires banaux. La muqueuse comprend une structure intestinale avec

des glandes de Lieberkuhn typiques de l'intestin grêle.

La musculouse comprend entre ses couches des éléments neurovégétatifs de Meissner, manifestement hyperplasiques, non pas tant par augmentation du nombre des cellules, que par leur turgescence qui leur confère un aspect spumeux et clair, comme dans les irritations chroniques du tube digestif. Cette hyperplasie forme une bande nerveuse continue entre les deux couches musculaires.

- Coupe longitudinale allant vers une oblitération de la lumière : la lumière est presque punctiforme, presque virtuelle. La muqueuse est atrophique, les cryptes glandulaires ont disparu, ne laissant que des surfaces cruentées, ulcérées, voire un tissu de granulation très dense, dans lequel on reconnaît des îlots lymphoïdes hyperplasiques et de nombreux polynucléaires.

Le chorion comporte une importante stase vasculaire avec de l'œdème, mais sans sclérose.

Les éléments nerveux du plexus d'Auerbach sont visibles sans coloration spéciale, ce qui témoigne d'une rare hyperplasie.

La muscularis a disparu.

La sous-muqueuse comporte un œdème inflammatoire, voire un amincissement notable, mais sans sclérose.

Les plexus nerveux sont turgescents, mais moins nettement visibles que sur la coupe précédente.

Le tissu cellulo-graisseux périphérique comporte de l'œdème et une stase vasculaire sans sclérose, voire un infiltrat inflammatoire net. On doit insister tout spécialement sur

L'absence de sclérose.

Plusieurs prélèvements sont faits dans cette région qui montrent tous un aspect analogue avec de nombreux états intermédiaires entre l'aspect décrit plus haut et la portion dilatée, selon que l'on s'éloigne plus ou moins du rétrécissement.

II°-- ZONE DILATÉE

La muqueuse est régulière, non épaissie, avec des cellules caliciformes peu nombreuses, mais nettement dessinées, sans aucun signe d'hypersécrétion il existe dans le chorion un discret infiltrat plasmocytaire sans congestion notable. Aucune ulcération n'est visible.

La muscularis est normale et régulière, avec un léger oedème. La sous-muqueuse est normale, avec des vaisseaux conjonctifs. Pas de stase lymphatique, ni oedème.

Musculouse épaisse, de structure normale. Les plexus nerveux se résument à un fin liseré entre les deux couches de la musculouse.

La comparaison entre cet aspect et l'aspect des coupes précédentes est particulièrement démonstrative.

Adventice normale, sans modification des vaisseaux.

III°-- ZONE DE CALIBRE NORMAL.

Le calibre de la lumière est normal, et l'intérieur de la lumière est libre.

Muqueuse bien différenciée de type grêle normal. Il existe des cellules caliciformes peu volumineuses, et dans la proportion d'une cellule pour quinze environ. Absence de congestion et d'infiltrat.

Le chorion est pauvre en cellules, il ne contient pas de stase.

Muscularis très nette, tout à fait normale.

Sous-muqueuse : aucun oedème, pas d'infiltrat, épaisseur normale.

Musculaire normalement épaisse, structure normale. Plexus nerveux peu marqués, ne contiennent pas de cellules vacuolisées; ils forment une ligne discontinue sous forme de petits amas dans la musculature.

Adventice péritonéale normale.

Il faut remarquer que, si le passage entre zone dilatée - sous rétrécie était brusque, le passage entre zone dilatée et zone normale est lentement progressif, ce qui tendrait à indiquer que le rétrécissement est pathologique, et que la dilatation est en amont et réactionnelle.

IV°-- GANGLIONS LYMPHATIQUES.

Huit ganglions de diverses tailles sont prélevés. Leur structure histologique et leur différenciation folliculaire avec centres clairs et nets sont absolument normales.

Ils ne sont le siège d'aucune modification inflammatoire ni réticulaire.

CHAPITRE PREMIER

A propos de cette observation de sténose serrée de l'iléon, une première constatation s'impose : cette sténose est, très vraisemblablement d'origine congénitale. C'est, en effet, dès les premiers jours de la vie que sont apparus les troubles observés, troubles qui, après des alternances d'amélioration et d'aggravation, conduiront finalement à intervenir chirurgicalement vers l'âge de un an.

Cette pathologie congénitale va donc nous amener à passer en revue les différentes hypothèses pathologiques des sténoses et atrésies congénitales de l'intestin grêle - car, comme nous le verrons, malgré les récents et passionnants travaux expérimentaux effectués ces dernières années par différents auteurs, et en particulier en France par COURTOIS, - la part de l'hypothèse reste grande.

Mais, auparavant, il convient d'établir une classification des atrésies et sténoses congénitales du grêle. Ce faisant, nous verrons les rapports étroits existant entre ces deux lésions.

C'est encore dans l'historique traité de tératologie (1832) écrit par GEOFFROY-St-HILAIRE que la plupart des auteurs vont rechercher la classification des atrésies. Comme elle est très connue et encore valable dans ses grandes lignes, nous la citons en premier :

Pour les atrésies :

- Atrésies par absence totale de tout un segment intestinal, seul le bord tranchant du mésentère unit les deux segments intestinaux. Cette sorte d'atrésie est très rare. Certains auteurs estiment même qu'elle n'existe pas :

DUHAMEL, aux Journées Pédiatriques de 1952, disait n'en avoir jamais vu et déclarait : "nous croyons que cette absence est

surtout une absence d'examen histologique, parceque, le long de cette arrête mésentérique, un examen histologique soigneux montre toujours un petit tractus filiforme qui représente l'intestin atrésié".

C'est également l'opinion d'ARIANOFF : "L'examen très minutieux des pièces opératoires montre que l'absence totale d'un segment intestinal ne se rencontre jamais et, qu'en définitive, toute atrésie résulte d'une malformation cordonale, bien que l'existence de diaphragme membraneux soit relatée".

Et ceci nous ramène aux deux autres classes de GEOFFROY :

- Atrésies par diaphragme membraneux, réalisant une interruption localisée

- Atrésies par malformation cordonale, les plus fréquentes : les deux segments du tube digestif sont réunis par un segment rétréci, cordonal, totalement imperméable, dont la longueur est variable. La muqueuse se termine en cul-de-sac de part et d'autre de ce cordon.

Pour les sténoses :

- Sténose par diaphragme plus ou moins net : malformation membraneuse avec un diaphragme perforé d'un orifice médian ou excentrique.

- Sténose canalaire : rétrécissement cordonal contenant une lumière : "sur une longueur plus ou moins importante, l'intestin est réduit à l'état d'un cordon dur et minuscule qui peut sembler totalement imperméable. Cependant, à la différence de l'atrésie vraie, dans laquelle la lumière est histologiquement oblitérée, ce cordon présente une lumière virtuelle, un revêtement muqueux continu, et il est capable de se dilater secondairement".

En fait, tous les degrés de sténose existent... "depuis le canal d'infime calibre (et le microscope est parfois nécessaire

pour distinguer la lumière intestinale et distinguer une atrésie cordonale), jusqu'au rétrécissement à large lumière ..."(FEVRE). Il semble, comme le disent LAURENCE et PROCHIANTZ, qu'il ne faille pas tracer une frontière trop rigoureuse entre l'atrésie vraie et certaines sténoses très serrées. C'est aussi l'opinion de LADD et GROSS.

Il n'y a qu'une question de degré entre la sténose et l'atrésie : les sténoses représentent, en quelque sorte, "une forme mineure, segmentaire, localisée et incomplète" des atrésies.

De même, au point de vue clinique, tous les intermédiaires se voient, "depuis les sténoses se manifestant dès la naissance comme des atrésies", lesquelles, comme ces dernières, nécessitent une intervention précoce pour éviter une issue rapidement fatale, "jusqu'aux rétrécissements pariétaux larges permettant une survie de quelques semaines, quelques mois et même plus".(FEVRE)

L'âge auquel les enfants sont hospitalisés est extrêmement variable suivant les observations de la littérature : il varie de un mois à dix ans, selon ARIANOFF. Pour ce qui est de notre observation, si l'enfant fut hospitalisé assez précocement et à plusieurs reprises, ce n'est qu'à l'âge de un an qu'il fut opéré.

Un fait curieux, noté dans notre observation, comme dans d'autres d'ailleurs, est la possibilité d'une croissance staturo-pondérale quasi normale pendant une période assez longue (jusqu'à l'âge de sept mois, dans notre observation), et ceci malgré un rétrécissement extrême de calibre de l'intestin grêle (lumière pratiquement punctiforme).

On pourrait penser que cette sténose, existant dès la naissance,

s'est majorée progressivement par la suite, en quelque sorte que cette sténose ait été évolutive : c'est possible.

Cependant, il ne semble pas y avoir de parallélisme strict entre le degré de la sténose et la possibilité d'un transit acceptable, permettant une croissance sub-normale.

Selon PROCHIANTZ, "on a publié des exemples de survie de plusieurs années, alors que la lumière duodénale ne dépassait pas quelques millimètres. Parfois même, la quantité de lait susceptible de passer permettra non seulement une survie appréciable, mais un gain pondéral, jusqu'à ce que le début d'une alimentation solide vienne compléter brusquement l'obturation". Il cite l'observation de SCIDLIE en 1925 dont l'enfant mourut à l'âge de deux ans et demie après avoir mangé du maïs.

Quelquefois, la symptomatologie est minime, voire absente (cas découvert fortuitement à l'âge de vingt-six mois et à l'âge de cinq ans lors de l'absorption de corps étranger ayant joué le rôle d'agent occlusif. WILLIAMS (Boston)

Enfin, nous citer ns quelques extraits d'une observation rapportée par LAMBERT dans sa thèse, observation qui offre quelques similitudes avec la notre :

"Observation n°IV, Dr DABADIE

Intervention au vingt-huitième jour. Début des signes occlusifs au huitième jour (ballonnement, vomissements), puis amélioration ; au quinzième jour, nouveau syndrome occlusif, puis nouvelle amélioration ; enfin, au vingt-cinquième jour, nouveau syndrome occlusif amenant cette fois à l'intervention. A l'intervention, issue d'une anse grêle dilatée au-dessus de

laquelle existe un étranglement très serré qui n'est pas du à une bride, mais à une diminution de calibre très importante du grêle. Au-dessus de ce rétrécissement, le grêle reprend une taille normale.

A l'examen de la pièce, lumière intestinale faisant moins de un millimètre de diamètre, ce qui explique pourquoi l'enfant a pu avoir pendant quelques semaines un transit à peu près normal. Une particule peu importante de matière fécale a pu obstruer cet étroit canal. Cette forme de sténose serrée se rapproche beaucoup, du point de vue pratique, de l'atrésie..."

Pour en revenir à la classification des atrésies et sténoses, c'est finalement le problème opératoire qui prime dans la classification des auteurs actuels : existe-t-il ou non une possibilité de reperméation de la lumière intestinale ; la continuité intestinale est-elle interrompue ou non.

GROSS établit seulement deux catégories :

- Atrésies avec interruption de continuité
- Sténoses sans interruption de continuité

PELLERIN :

- Atrésies intestinales par diaphragme, sans interruption de continuité intestinale, ni mésentérique, qui ne modifient pas ou peu la longueur globale de l'intestin.
- Atrésies avec interruption de continuité intestinale, avec ou sans interruption de la continuité mésentérique. Elles peuvent être uniques ou multiples, avec segment intestinal intermédiaire isolé.

Egalement, des atrésies avec la suppression d'un segment plus ou moins long d'intestin, pouvant aller jusqu'à la suppression des deux tiers ou des trois quarts de l'intestin.

Au terme de ce chapitre de classification des atrésies et sténoses congénitales du grêle, nous pouvons donc conclure qu'entre les atrésies et les sténoses il y a plus une différence de degré qu'une différence de nature. Etudier la pathologie de ces sténoses reviendra donc à étudier celle des atrésies du grêle en général, atrésies prises dans leur sens le plus large.

Il est à noter d'ailleurs que, dans la littérature, les atrésies ont été beaucoup plus étudiées que les sténoses, peut-être pour la raison simple que les atrésies sont plus fréquentes ; Nous y reviendrons.

Pour terminer, il nous faut soulever brièvement le problème posé par un détail de notre observation : c'est celui de la diarrhée au long cours notée au décours de l'intervention chirurgicale. Rappelons que cette diarrhée fut suffisamment inquiétante pour nécessiter une rééquilibration par voie veineuse, et qu'elle se prolongea pendant au moins deux mois.

Comment expliquer cette diarrhée ?

Nous avons vu que fut rapidement éliminée l'hypothèse d'un plastron avec fistule jéjuno-colique, et qu'au contraire, la radio-cinématographie montre un transit intestinal ralenti.

MASSOT, dans sa thèse sur les conséquences motrices des atrésies du grêle, mentionne qu'une telle diarrhée est souvent notée dans les suites opératoires. Quant à son origine, il pense qu'elle pourrait être en rapport "avec l'augmentation de la ration de lipides et de protides" de ces malades. Il évoque aussi la possibilité, bien courante, d'un colibacille pathogène.

NICAISE, rapportant une observation du Dr BILLARD (Tours) concernant une atrésie iléale ayant nécessité une résection étendue du grêle, attribue la diarrhée post opératoire au fait

que "la portion intestinale absente était trop importante", après résection.

De telles diarrhée prolongées sont en effet fréquemment notées à la suite de nombreuses interventions chirurgicales qui ont "perturbé la durée du transit gastro intestinal ou altéré les processus normaux de la digestion," à la suite de certaines gastrectomies ou gastro-entérostomies par exemple, après une résection étendue de l'intestin grêle, après une colectomie totale ou sub-totale, enfin après iléo-sigmoïdostomie". (RACHET, Flammarion)

Quant à la pathogénie précise de ces diarrhées post-opératoires, elle reste assez imprécise.

C H A P I T R E D E U X I E M E

Nous allons maintenant regarder quelle est l'ordre de fréquence des atrésies et sténoses du grêle par rapport au nombre des naissances, l'éventuelle influence du sexe, le caractère héréditaire ou non de ces lésions, le rôle de la prématurité. Nous verrons aussi quelle est la fréquence des atrésies par rapport aux sténoses, quel est leur siège de prédilection sur l'intestin ; enfin la possibilité d'association à d'autres anomalies.

Pour terminer, nous signalerons l'association fréquente entre un hydramnios et une atrésie du tractus digestif.

La fréquence des atrésies et sténoses congénitales de l'intestin grêle appréciée par rapport au nombre global des naissances se situe de façon assez concordante dans les différentes statistiques autour du chiffre de une anomalie pour vingt mille naissances environ (1 pour 10.000 : LAMBERT, Bordeaux, 1958 --- 1 pour 20.000 : ERNST, 1916 --- 1 pour 20.000 : BERNARD, Lyon 1957 --- 1 pour 20.000 à 1 pour 40.000 : EUDEL 1955 ---)

Un seul chiffre discordant, celui d'ARIANOFF (1956) qui cite une proportion de 1 pour 200.000 ; il est vrai que celui-ci précise qu'il s'agit de la fréquence des anomalies de l'intestin "résultant d'un arrêt ou d'un vice de développement", ce qui semble exclure dans la statistique un important chapitre, comme nous le reverrons, celui des foetopathies acquises, non liées à un vice de développement embryonnaire.

L'influence du sexe peut-être considérée comme négligeable pour FEVRE. Cependant, quelques auteurs accordent une légère prépondérance au sexe féminin, peut-être parce que l'ileus méconial, cause fréquente d'atrésie comme nous le verrons,

est légèrement plus fréquent dans ce sexe.

Nous verrons plus en détail, dans un chapitre ultérieur, le rôle de l'hérédité, Disons tout de suite, cependant, qu'il peut aussi être considéré comme inexistant, avec les réserves que nous verrons.

La fréquence des sténoses du grêle par rapport à celle des atrésies semble, pour la majorité des auteurs, beaucoup plus faible. Cependant, ARIANOFF affirme que les sténoses groupent "environ la moitié des malformations intestinales", et cite une statistique de GROSS : 40 cas de sténose sur 71 malformations intestinales.

Le siège le plus fréquent des atrésies et sténoses de l'intestin est l'iléon. Toutes les statistiques concordent à ce sujet. Dans une statistique de GROSS, rapportée par FEVRE (1960), sur 140 cas d'atrésies 72 siègent sur l'iléon contre 32 pour le duodénum, 19 pour le jéjunum, 2 pour la valvule iléo-caecale, 6 pour le colon, enfin 9 cas de lésions multiples.

Ces lésions multiples et étagées se rencontrent de 10 à 25 pour cent des cas pour LADD et GROSS.

Autres chiffres :

- DAVIS et POYNTER donnent 101 cas pour l'iléon contre 60 pour le jéjunum. Il fait d'ailleurs remarquer que les atrésies sont plus fréquentes sur le jéjunum, alors que les sténoses sont plus fréquentes sur l'iléon.
- PINTO (1958) donne des chiffres de 54 pour cent pour l'iléon, contre 29 pour cent sur le duodénum et 12 pour cent sur le jéjunum.
- MASSOT, dans sa thèse récente, trouve, sur 74 observations, 26 cas se rapportant à l'iléon, et, en plus, dix atrésies

multiples "en chapelet de saucisse".

Un fait remarquable à noter au sujet du siège de ces lésions, retrouvé par de nombreux auteurs, et en particulier dans notre observation, est la localisation des lésions au niveau du grêle terminal, au niveau de la terminaison de l'artère Mésentérique supérieure.

La constatation de cette localisation fréquente, sinon élective, n'est pas très bien expliquée, bien que, comme nous le verrons, cette localisation ait donné lieu à diverses hypothèses pathogéniques.

Il est fréquent de noter dans les comptes-rendus des interventions chirurgicales ou examens anatomiques post mortem concernant des atrésies intestinales, la présence associée d'autres anomalies congénitales, soit de la sphère digestive, soit de la sphère extra digestive.

Dans la sphère digestive, on peut noter par exemple l'association d'une atrésie intestinale avec une sténose du pylore (GOULD et O'REILLY), avec une perforation anale, une atrésie oesophagienne, une hernie ombilicale (MOORE et STAKES). L'association à une atrésie des voies biliaires est également assez fréquemment notée.

Dans la sphère extra digestive, on peut noter quelquefois l'association à des cardiopathies congénitales, à un hypospadias ou à un pied bot par exemple.

Enfin, dans ce chapitre des lésions associées aux atrésies, il faut parler de la découverte, dans un certain nombre d'observations d'atrésies uniques ou multiples du grêle, d'un microcolon. Il s'agit d'ailleurs plus d'une conséquence de l'atrésie du grêle que d'une lésion associée : "On trouve un colon dur, en corde, comme un crayon, qui paraît de prime

abord impossible à dilater. Il s'agit d'un microcolon non perméabilisé, d'un manque de dilatation, d'une aplasie relative, temporaire et réversible, par simple non fonctionnement du fait de l'occlusion sus jacente. Ces microcolons présentent en effet une lumière virtuelle, et peuvent quelquefois se reperméabiliser avec une étonnante facilité..." (FEVRE).

Par contre, il semble que l'obstruction totale de la lumière du colon associée à l'atrésie de l'intestin grêle soit exceptionnelle.

Reste à évoquer le problème de l'hydramnios en fin de grossesse, assez souvent relevé lorsqu'on passe en revue la gestation d'un enfant né avec une atrésie intestinale.

Depuis longtemps les auteurs avaient noté cette association possible, d'un hydramnios pendant la grossesse et une atrésie digestive constatée à la naissance, Mais, en général, ils la considéraient comme une association, une coïncidence.

Depuis quelques années où la physiologie foetale a fait l'objet de nombreuses études, on pense qu'il y a une relation étroite entre l'hydramnios et l'atrésie, que l'hydramnios est la conséquence directe de l'atrésie du tractus digestif du foetus.

Citons en passant les travaux de ROSSIER, de POTTER, de FORSHALL, à ce sujet. Un bref rappel de physiologie foetale est nécessaire : on sait que le liquide amniotique sécrété par les cellules amniotiques, est dégluti par le foetus et absorbé par celui-ci (absorption digestive) en grande partie, l'autre partie étant résorbée par l'épithélium amniotique lui-même. Si donc il existe un obstacle sur le tube digestif foetal, il s'ensuivra un trouble de l'hydraulique du

liquide amniotique et un hydramnios.

COURTOIS pense qu'en plus de ce mécanisme, il faut peut-être faire également intervenir une inhibition de l'absorption liquidienne par le fœtus et une inhibition de la déglutition.

La fréquence avec laquelle on retrouve l'association hydramnios et atrésie est variable suivant les auteurs :

- LLOYD et CLAYWORTHY (1958) donne un pourcentage de 13,6 pour cent d'hydramnios dans 220 cas d'obstructions digestives (surtout des obstructions digestives hautes.
- ROSSIER a montré l'association fréquente entre l'hydramnios et l'atrésie oesophagienne.
- MASSOT, dans sa thèse, trouve un hydramnios seulement pour 49 atrésies du grêle ; par contre 6 hydramnios pour 22 atrésies duodénales.
- Melle ROUSSILLE, dans sa thèse, donne le chiffre de dix pour cent.

Quoi qu'il en soit, il semble que l'on puisse considérer que, en dehors de maladies maternelles évidentes, la présence d'un hydramnios lors d'une grossesse peut faire évoquer, avant la naissance et avec une certaine probabilité, le diagnostic d'atrésie digestive. Et ce diagnostic "précoce" serait d'une valeur inestimable pour améliorer les résultats opératoires.

Certains auteurs ont même proposé d'en faire le diagnostic pendant la grossesse même, en injectant un produit opaque dans la cavité amniotique. EZES a réussi par ce moyen à diagnostiquer in utero une péritonite méconiale par malformation du grêle (une atrésie).

Courtois, dans ses expérimentations sur des fœtus de lapin, a également employé l'amniographie pour mettre en évidence des malformations digestives.

CHAPITRE TROISIEME

Au sujet de cette observation de sténose de l'intestin grêle que nous avons rapportée au début de ce travail, nous avons d'abord essayé d'établir une classification des atrésies et sténoses du grêle et nous avons montré que finalement sténose et atrésie ne sont que deux degrés d'un même phénomène, et qu'étudier le problème des sténoses congénitales revenait à étudier le problème des atrésies en général. Nous reviendrons d'ailleurs sur ce problème de "filiation".

Puis, nous avons donné quelques chiffres de fréquence, de siège... et évoqué le problème de l'hydramnios associé aux atrésies.

Nous allons maintenant, et c'est le point le plus important et aussi le plus intéressant - quoique le plus obscur -, faire une revue de la littérature et des travaux expérimentaux récents, dans le but d'éclaircir ou du moins d'exposer les différentes théories pathogéniques pouvant expliquer comment surviennent les sténoses et atrésies de l'intestin grêle.

Si ce n'est que depuis un nombre restreint d'années que la chirurgie néo-natale a pris un essor considérable, transformant le sombre pronostic qui s'attachait jadis aux atrésies du grêle ; Par contre, depuis toujours, de nombreux auteurs se sont intéressés au problème des atrésies intestinales.

Ce qui nous amène à faire un très bref historique de ces lésions.

Il faut remonter à 1684 pour voir relater le premier cas d'atrésie intestinale : il s'agit de GOELLER de Nuremberg. Puis en 1733 CALDEREN. En 1797 OSIANDER.

Parmi les nombreux auteurs du dix-neuvième siècle, nous détacherons seulement DEPAUL en 1855, qui mit au point le diagnostic clinique et qui fut le premier à intervenir chirurgicalement, puis en 1886 EUSTACHE.

L'avènement de la radiographie barytée date de FRANCIONI en 1907.

Le premier succès opératoire (entéro-anastomose jéjuno-jéjunale) est dû à FOCKENS en 1911.

Enfin, dans les dernières décades citons surtout DAVIS et POYNTER, et tout récemment LADD et GROSS, pour les Anglo-saxons, qui ont perfectionnée la technique chirurgicale, et, en France FEVRE et DUHAMEL.

Cet historique ne serait pas complet si nous ne mentionnions les passionnants et tout récents travaux expérimentaux de IOUW et BARNAD et surtout ceux effectués au laboratoire de la clinique Chirurgicale Infantile à l'hôpital des Enfants Malades sous la direction de Monsieur le Professeur FEVRE, en particulier par COURTOIS.

L'étude pathogénique des sténoses et atrésies de l'intestin grêle, que nous allons entreprendre, comprendra deux grandes parties.

Dans la première, nous exposerons toutes les théories et faits établis ayant rapport à des vices de développement embryologique.

Dans la deuxième partie, nous verrons qu'un certain nombre de foetopathies, d'affections acquises par le fœtus pendant la vie utérine, sont capables d'induire une atrésie ou une sténose du grêle.

P R E M I E R E P A R T I E

LES ATRESIES ET STENOSSES DE L'INTESTIN GRELE DUES A DES VICES DE DEVELOPPEMENT EMBRYOLOGIQUE.

Ce sont ces conceptions pathologiques qui depuis les anciens auteurs ont été en faveur. Si certaines, comme nous le verrons, se sont avérées manifestement erronées avec les progrès de l'embryologie, d'autres sont encore la faveur d'un certain nombre d'auteurs actuellement, mais peuvent cependant prêter le flanc à la critique, comme nous le verrons.

Citons en quelques mots, pour commencer, l'historique théorie de VON AMMON (1859) pour l'abandonner aussitôt : celui ci soutenait en effet que le tube digestif est primitivement formé de deux segments, anal et buccal, initialement séparés, mais qui progressent ensuite l'un vers l'autre pour se rejoindre finalement et constituer le tube digestif définitif. Si alors, une cause quelconque empêche cette réunion des deux segments, l'atrésie est constituée. Mais cette théorie, séduisante peut-être par sa simplicité, ne "tient pas" devant l'étude de l'embryologie : en effet - et MECKEL l'avait déjà montré à cette époque - l'ébauche du tube digestif est déjà formée dès les premiers stades de la vie foetale.

Beaucoup plus intéressante est la théorie exposée par TANDLER, puis par FORSTNER.

D'après ces auteurs, au deuxième troisième mois de la vie embryonnaire, il existerait une oblitération épithéliale physiologique de la lumière intestinale qui transformerait le tube primitivement creux en un cylindre plein. Puis, vers

la dixième semaine, apparition de vacuoles entre les cellules du bouchon épithélial, vacuoles qui font progressivement confluer et rétablir ainsi la lumière intestinale, par un processus de reperméation et de résorption du bouchon épithélial.

Si, pour une cause ou pour une autre, se produit une absence ou une insuffisance de cette vacuolisation, on comprend alors facilement la constitution d'une atrésie par persistance de ce bouchon épithélial, ou d'une sténose par reperméation insuffisante de celui-ci.

Donc, d'après les auteurs de cette conception pathogénique, la constitution de l'atrésie remonterait au troisième mois de la vie embryonnaire.

Comme nous allons le voir, cette ingénieuse hypothèse peut faire l'objet de très nombreuses et sérieuses critiques.

Cependant, non seulement elle fut pendant très longtemps admise par presque tous, mais actuellement encore de nombreux auteurs la considèrent comme valable, en particulier chez les auteurs Anglo-Saxons. (GROSS)

- Dans deux thèses récentes, celle de LAMBERT (Bordeaux 1958) et celle de MASSOT (Paris 1960), la conception de TANDLER est considérée comme admise par la majorité des auteurs actuels.

- EUDEL, dans son exposé sur les "Anomalies congénitales de l'intestin grêle" (Encyclopédie Méd. Chir. 1953), dit que cette théorie lui "semble bonne".

- Plusieurs auteurs, en particulier EUDEL, DUHAMEL, font remarquer que cette théorie de la vacuolisation et de la résorption secondaire du bouchon épithélial permet d'expliquer surtout d'autres anomalies congénitales du tractus digestif, susceptibles d'être ailleurs également la cause d'une occlusion congénitale, à savoir les kystes, les diverticules,

les dédoublements, en un mot, ce qu'on entend sous le terme général de "duplication" du tube digestif : En effet "si, lors de vacuolisation du bouchon épithélial, quelques vacuoles restent isolées ou confluent en une chaîne parallèle au canal de reporméation principale, il se développera une malformation kystique sphérique ou tubulaire le long du tube digestif".

EUDEL Cite même des cas de coexistence "non rarissime" d'atrésie et de duplication chez un même sujet, ce qui apporte un argument de poids pour cette théorie.

Ce même auteur dit également que cette conception pathogénique est seule capable d'expliquer les lésions identiques d'atrésie observées chez des jumeaux homozygotes. Cefait est troublant, certes, mais à vrai dire absolument exeptionnel. Nous y reviendrons.

Quelques observations semblent confirmer cette conception.

D'abord, celles, déjà anciennes, de ROCHET et WERTHEIMER (1920) :

- Dans une première observation de ces auteurs, on constate que le segment atrésié comporte tous les éléments de la muqueuse intestinale, sauf les glandes de Lieberkuhn. Or, d'après KOLLIKER, ces glandes ne se formeraient qu'au quatrième mois de la vie embryonnaire. Les auteurs concluent alors que la lésion doit être ancienne, remontant aux environs du troisième mois.

- Dans d'autres observations, ils notent une dislocation épithéliale avec prolifération mésodermique : "dans le segment atrésié, la lumière est obturée par du tissu fibreux englobant des débris épithéliaux. La tunique musculaire et la sous muqueuse se poursuivent de façon ininterrompue d'un segment de l'intestin à l'autre. Il existe une prolifération mésodermique qui fait pénétrer les éléments mésenchymateux dans l'ancienne

lumière intestinale, sous la forme de bourgeons ou même de bandes musculaires tendues en écharpe d'une paroi intestinale à l'autre".

Selon ces auteurs, la présence de ces tissus d'origine mésodermique à cet endroit vient "étayer les théories pathogéniques s'appuyant sur l'embryologie".

Plus récente est l'observation de FEVRE (1943) : "découverte dans la lumière d'une atrésie cordonale d'une sorte de crayon blanchâtre". L'auteur en conclut que ce crayon peut être le bouchon de débris épithéliaux dont parle TANDLER.

D'après EUDEL, les travaux expérimentaux de BALFOUR chez les Elasto-branches, et de JOHNSON chez l'embryon de poulet seraient en faveur de la théorie de TANDLER ;

FORSSNER a une conception assez voisine en pensant que l'atrésie intestinale est due à l'hyperdéveloppement du tissu mésenchymateux produisant les villosités intestinales.

Enfin LYNN et ESPINASS (1959) auraient observé sur 89 embryons de cinq à onze semaines des aspects de cordon plein et de reperméation dans 39 pour cent des cas. Ce fait est rapporté par MASSOT dans sa thèse.

Néanmoins, cette conception pathogénique visant à expliquer l'origine des sténoses et atrésies congénitales de l'intestin grêle peut faire l'objet de nombreuses critiques.

Cette conception pathogénique n'est qu'une hypothèse. D'après DUHAMEL, ROUVIERE qui possédait une collection considérable de coupes d'embryons humains n'a jamais observé cet aspect de bouchon épithélial suivi de reperméation par vacuolisation.

D'autre part, comme le dit COURTOIS, comment expliquer l'atrésie complète avec séparation des deux bouts intestinaux. En effet, l'hypothèse de TANDLER ne porte que sur la lumière intestinale, et il faudrait alors penser que les deux bouts intestinaux sont initialement séparés, comme le pensait VON AMMON - ce qui est manifestement faux - ou bien qu'un processus pathologique a rompu leur continuité. Et ce sont précisément les différents processus pathologiques que nous tâcherons de préciser tout à l'heure.

Enfin, troisième critique de cette conception de TANDLER, on peut noter dans quelques observations d'atrésie complète de l'intestin un test de FABER positif.

Rappelons en quoi consiste le test de Faber : il consiste à prélever un fragment de méconium épais et à l'étaler sur une lame. On le lave une minute à l'éther pour dissoudre les graisses, puis on le colore une minute au violet de gentiane. Enfin, après lavage à l'eau, on le décolore à l'alcool-acide. Seules les cellules cornées d'origine amniotique restent alors colorées.

La constatation d'un test de Faber positif, donc la constatation de vestiges d'un transit intestinal antérieur, alors qu'il existe manifestement une atrésie complète, prouve formellement que la constitution de cette atrésie est récente, qu'elle est acquise dans les derniers mois de la vie foetale à la suite d'un processus pathologique quelconque.

Rappelons que dès le troisième mois de la vie foetale existe un péristaltisme intestinal, qu'au quatrième mois le fœtus déglutit du liquide amniotique et que les poils ne se forment qu'au huitième mois.

BRYAN avait dans une observation de 1923 concernant une atrésie complète du grêle, constaté des cellules cornées et des poils déglutis dans le méconium distal. Cela prouvait

que jusqu'au huitième mois, le transit intestinal avait été normal et que l'atrésie était de constitution toute récente.

Pour l'interprétation de ce test de Faber, on pensait classiquement qu'un test positif signifiait pas d'obstacle ou obstacle franchissable sur le tube digestif (sténose par exemple). Un test négatif signifiait au contraire un obstacle infranchissable (atrésie par exemple).

COURTOIS pense que l'on peut donner une interprétation un peu différente à ce test : un test négatif signifie évidemment un obstacle complet ; un test positif signifie soit pas d'obstacle, soit que cet obstacle s'est constitué après l'établissement du transit et que le bout distal ne s'est pas vidé depuis.

Après les conceptions pathogéniques de Von Ammon et de Tandler que nous avons exposées et dont nous avons vu qu'elles pouvaient prêter le flanc à la critique, nous allons parler maintenant de la conception pathogénique déjà ancienne elle aussi de FORGUE et RICHE (1907).

Ceux ci estiment que l'atrésie est due à une exagération du processus normal d'oblitération du canal vitellin.

Un bref rappel embryologique est nécessaire pour comprendre : On sait que chez l'embryon humain existe un canal omphalomésentérique ou vitellin qui fait communiquer la vésicule ombilicale et l'intestin primitif. Chez l'embryon tout jeune, la vésicule ombilicale, dépendance du canal intestinal a une certaine importance et est de grand volume. Mais rapidement, cette vésicule ombilicale involue, de même que le canal omphalomésentérique. Normalement, chez le nouveau né, le canal omphalaemésentérique a disparu sans laisser de traces. Cependant, il peut involuer incomplètement et laisser un petit diverticule

dans sa partie intestinale : c'est le diverticule de Meckel. Il peut involuer de façon excessive et, suivant BLAND SUTTON, rapporté par FORGUE et RICHE, être à l'origine des atrésies et sténoses de l'iléon : "Normalement, l'oblitération du canal vitellin s'arrête à l'endroit où il devient continu avec l'iléon, sans laisser de traces. Parfois, le processus oblitérant excède les limites normales et comprend la paroi de l'intestin, formant un diaphragme de plus ou moins perméable. Un degré de plus, et c'est l'atrésie complète avec deux culs-de-sac..."

Dans certaines observations de la littérature, on peut noter la coexistence d'une atrésie et d'un diverticule de Meckel. Cette constatation est un argument de poids en faveur de cette conception pathogénique.

ARIANOFF rapporte que dans plusieurs observations, il a retrouvé une atrésie au niveau du cordon fibreux représentant l'ancien canal vitellin.

Dans une observation du service du Pr FEVRE, rapportée par DUHAMEL, "l'atrésie de l'iléon correspondait exactement au point d'implantation du canal vitellin, représenté par un tractus fibreux qui se bifurquait pour aboutir aux deux culs-de-sac intestinaux".

Cette conception de RICHE et FORGUE enfin permet d'expliquer, dans une certaine mesure, le siège fréquent des lésions au niveau de la terminaison de l'artère mésentérique supérieure.

On ne fera qu'esquisser le problème des atrésies secondaires à des anomalies de migration, de rotation ou d'accolement de l'anse intestinale primitive. En effet, bien qu'entrant dans le cadre général des vices de développement embryologique, nous verrons que le substratum mécanique et physiopathologique de ces

processus se résume en des accidents d'ordre vasculaire. De ce fait, nous les verrons plus en détail dans un chapitre ultérieur consacré aux foetopathies acquises, d'ordre vasculaire, pouvant aboutir à la constitution d'une atrésie ou d'une sténose de l'intestin grêle.

Pour terminer cette étude des différentes conceptions faisant intervenir l'embryologie pour expliquer l'origine des atrésies du grêle, il nous faut aborder le rôle possible joué par l'hérédité, en un mot savoir si il peut exister une cause génétique aux atrésies, problème que nous avons déjà esquissé. Nous allons voir également si des embryopathies peuvent donner des atrésies et sténoses de l'intestin grêle. Enfin, nous verrons le rôle du mongolisme.

Pour le rôle de l'hérédité nous avons déjà vu qu'il semble quasi nul, presque tous les auteurs sont d'accord là dessus. Cependant, EUDEL semble admettre, pour expliquer le primum movens de cette embryologie troublée, la possibilité de causes héréditaires liées à des gènes récessifs (ce qui expliquerait que ces malformations n'apparaissent qu'à des intervalles très éloignés).

Par contre, lorsque, comme nous le verrons, une fibrose kystique du pancréas ou mucoviscidose est manifestement à l'origine de l'atrésie, le rôle de l'hérédité est certain : cette maladie est, on le sait, liée à caractère mendélien récessif, non lié au sexe.

Les rares cas de jumeaux monozygotes porteurs tous les deux d'atrésie sont assez troublants. Citons les cas de DENNEY et SLOAN, de LEWIS dont les jumeaux portaient des "lésions du grêle absolument et identiquement superposables".

Endel voit dans cette constatation une confirmation de la théorie embryologique de TANDLER (épithéliation, puis vacuolisation).

Citons également les deux jumelles de SCOBOZIANO (1938) décédées aux âges de trente six heures et de six jours, et pour lesquelles l'autopsie montra un diaphragme muqueux au niveau de l'iléon, une péritonite néconiale encapsulante et une fibrose du pancréas.

Le problème des embryopathies : que ce soient des embryopathies d'origine virale (rubéole surtout) ou dues à des carences vitaminiques, il semble qu'elles soient exceptionnellement en cause dans la genèse des atrésies. D'après COURTOIS, jamais aucune atrésie du grêle de cette origine n'a été constatée. Cependant EUDEL semble admettre qu'une affection maternelle en début de grossesse puisse être en cause, non seulement la syphilis, mais aussi la rubéole, l'exposition aux radiations (rayons X, rayons gamma).

C'est également l'avis de RODRIGUEZ DE ALVARADO pour les viroses. Il cite même deux cas d'atrésie du grêle observés après hépatite chez la mère par SARINANA Y DELGADO. Enfin, toujours d'après RODRIGUEZ, ces atrésies après virose seraient très fréquentes pour GREGG. (cet auteur ne précise pas si il considère les atrésies du tractus digestif en général, ou les atrésies du grêle).

Enfin, il faut signaler dans ce chapitre que, chez un mongolien, il n'est pas rare de rencontrer des atrésies du tractus digestif, mais il s'agit en général d'atrésies de la partie "haute" du tractus digestif, d'atrésies duodénales par exemple (cette lésion est "fréquemment rencontrée" au niveau du duodénum, d'après RODRIGUEZ..., et il s'agit le plus souvent d'atrésies par diaphragme

DEUXIEME PARTIE

LES ATRESIES ET STENOSES DE L'INTESTIN GRELE DUES A DES AFFECTIONS ACQUISES PENDANT LA VIE FOETALE.

Après avoir parcouru, dans la première partie de notre revue pathogénique, les différentes conceptions et théories "embryologiques" proposées pour expliquer l'origine des sténoses et atrésies de l'intestin grêle, et après en avoir fait la critique, il apparaît que la majorité d'entre elles ne reposent en grande partie que sur des hypothèses. Hypothèses certes séduisantes et quelquefois étayées par des observations apparemment convaincantes.

Mais, à côté de toutes ces conceptions faisant intervenir l'embryologie et ses anomalies et vices de développement, il est raisonnable de laisser une place - place qui deviendra vraisemblablement de plus en plus grande dans l'avenir avec les nouveaux travaux expérimentaux - aux affections acquises par le fœtus, en un mot à la pathologie foetale.

Dans cette étude, il faut souligner les travaux expérimentaux récents et la thèse passionnante de COURTOIS dans laquelle nous avons fait de très larges emprunts pour ce travail.

Cette étude va comprendre deux grandes parties :

- dans la première, nous verrons que des phénomènes très divers, mais qui tous font intervenir des phénomènes vasculaires et donc d'ischémie, peuvent donner comme séquelles une atrésie intestinale.
- dans la deuxième, nous verrons que des perforations simples de l'intestin foetal, de causes également très diverses, peuvent donner aussi une atrésie ou une sténose séquelles.

P R E A M B U L E : QUELQUES NOTIONS DE PHYSIOLOGIE ET DE
PHYSIO-PATHOLOGIE FOETALE.

Avant en effet d'exposer les différentes étiologies vasculaires et perforatives, acquises pendant la vie foetale, et susceptibles de donner comme séquelle une atrésie ou une sténose de l'intestin, il convient d'essayer de montrer ce qui se passe chez le foetus, au niveau de la lésion digestive qui s'est produite et également au niveau de tout l'organisme le cas échéant, par analogie avec la pathologie de l'adulte.

On sait en effet que chez l'adulte - et évidemment aussi chez l'enfant, et même chez le tout petit dès qu'il a atteint l'âge de quelques heures - toute perforation intestinale et tout phénomène d'ischémie (quelque soit la cause) entraîne immédiatement toute une série de réactions locales, régionales et générales, lesquelles, plus ou moins intriquées et plus ou moins évolutives, aboutissent souvent à la mort, si on les laisse évoluer spontanément.

Une stangulation d'une anse intestinale, par exemple, entraînera rapidement des phénomènes locaux (ischémie vasculaire entraînant la nécrose débutante de l'anse, distension considérable de l'anse, pullulation septique....), et des phénomènes généraux induits et entretenus par les lésions locales (c'est le syndrome occlusif avec ses perturbations hémodynamiques et hydro-électrolytiques. Finalement, ce sont surtout les phénomènes régionaux et généraux qui dominent et qui entraînent la mort, alors que la lésion locale passe en quelque sorte au second plan.

Chez le foetus, au contraire, c'est absolument différent : ici, aussi paradoxalement que cela puisse paraître à première vue,

les phénomènes généraux peuvent être considérés comme négligeables et tout le déroulement de la "maladie" se passe sur le plan local. Le reste de l'organisme du fœtus va rester indemne et le fœtus n'aura aucune raison majeure de mourir de la lésion locale intestinale.

Et cette lésion locale intestinale va alors pouvoir évoluer pour son propre compte, pour ainsi dire, et se cicatriser - tout comme évolue normalement vers la cicatrisation une banale lésion cutanée - avec réaction inflammatoire, prolifération des tissus épithéliaux et conjonctifs, de néo-vaisseaux, etc...

Et c'est là que ce processus de cicatrisation nous intéresse, c'est qu'il va pouvoir donner en fin d'évolution une séquelle à type de sténose ou d'atrésie du segment intestinal atteint. Nous reviendrons sur ce phénomène.

Pour comprendre cela, il nous faut rappeler quelques notions, maintenant bien établies, de physiologie et de physiopathologie fœtale.

Nous avons d'ailleurs déjà entrevu ces notions lorsque nous avons évoqué le problème de l'hydramnios - conséquence de l'atrésie digestive -, et lorsque nous avons fait la critique de la théorie "embryologique" de Tandler (épithélialisation de la lumière intestinale au deuxième mois, puis reperméation par vacuolisation), au sujet de l'interprétation du test de Faber.

On sait que, par exemple au sixième mois, le fœtus est doté d'un péristaltisme intestinal, qu'il déglutit du liquide amniotique et que ce liquide amniotique subit un cycle (absorption et résorption) ; il semble aussi que des sécrétions digestives aient déjà lieu (sécrétions biliaires en particulier). Quant au méconium, il est formé en grande partie de ces sécrétions et des cellules épithéliales desquamées.

On sait aussi que le tube digestif du foetus est rigoureusement stérile, malgré la possibilité théorique de passage de germes à travers le placenta de la mère vers le foetus. Cette rigoureuse asepsie du milieu intestinal (et du foetus en général, d'ailleurs) est une première condition et explication au fait que des lésions perforatives ou autres du tube digestif du foetus puissent évoluer purement localement pendant tout le temps nécessaire à la constitution d'une atrésie séquelle.

Cette rigoureuse asepsie, excluant donc toute possibilité de phénomènes suppuratifs, péritonéaux ou autres, mais n'empêchant pas évidemment les phénomènes physiologiques de l'inflammation qui aboutiront à la cicatrisation, cette rigoureuse asepsie est très spéciale au foetus in utéro. Très rapidement, en effet, en quelques heures, d'après HALL et O'TOOLE, se produit l'invasion septique du contenu intestinal et du méconium (colibacilles et streptocoques surtout.) après la naissance. Dès cette invasion septique chez le nouveau né, on se trouve donc dans les conditions de la pathologie de l'adulte et la constitution d'une atrésie séquelle n'est plus possible.

Un autre fait important chez le foetus, c'est l'absence de toute déglutition d'air, fait que l'on comprend facilement, et l'absence de tout gaz intestinal, puisqu'il n'y a pas d'aliments ni de flore microbienne.

Voyons maintenant ce qui se passe lorsqu'il se produit une perforation digestive chez le foetus in utéro. Il n'y aura pas de péritonite, du fait de l'asepsie. Il y aura seulement - et pas toujours - une péritonite méconiale, ou plutôt un épanchement péritonéal de méconium dans le péritoine, car, comme nous le verrons plus en détail tout à l'heure, il s'agit davantage d'une irritation du péritoine par un produit étranger-le méconium.

que d'une péritonite au sens où on l'entend habituellement.
La cicatrisation va pouvoir alors se produire.

Si maintenant c'est une occlusion qui se produit, du fait de l'absence de ^{de déglutition et} gaz de gaz de fermentation, il n'y aura pas de distension gazeuse au niveau de l'anse et en amont de l'anse (distension gazeuse que l'on observe toujours dans les occlusions de l'adulte). Il n'y aura qu'une distension liquidienne. En fait, COURTOIS l'a bien montré dans ses expérimentations sur les foetus de lapin, cette distension liquidienne de l'anse occluse reste toujours modérée voire absente. Pourquoi ? Courtois explique ce phénomène par plusieurs hypothèses :

- d'abord, la disparition de la déglutition amniotique, peut être par un mécanisme réflexe, lorsqu'apparaît l'obstacle
- par une diminution voire une inhibition des sécrétions digestives
- par un arrêt du péristaltisme, par un phénomène réflexe là aussi, analogue d'ailleurs à "l'arrêt des matières et des gaz" que l'on observe dans les occlusions de l'adulte ;
- enfin par une disparition de l'exhémie plasmatique, fait prouvé par les expériences de Courtois. Ce dernier phénomène est très important de conséquences, car on sait que l'exhémie plasmatique est, chez "l'adulte", un des éléments majeurs du retentissement général de l'occlusion intestinale.

Donc, l'occlusion chez le foetus n'aura pas de retentissement général, et, comme ce qui se passe pour les perforations, l'anse occluse va pouvoir avoir une évolution purement locale : comme il n'y a pas de distension, cette anse va se rompre très tardivement, si elle se rompt, (ce qui n'est pas obligatoire car, non seulement il n'y a pas de distension, mais il n'y a pas non plus de pullulation septique, condition souvent nécessaire pour une rupture ou une perforation).

S'il se produit une rupture de l'anse, on aura le plus souvent, mais pas nécessairement, une "péritonite" méconiale. Cette rupture va se produire au milieu de l'anse ou au niveau de ses deux pieds. L'anse va avoir tendance à se libérer de la continuité intestinale. D'autre part, elle va avoir tout le temps d'évoluer selon un processus cicatriciel, exactement comme pour les perforations.

Au sujet de ces phénomènes cicatriciels locaux, consécutifs à des lésions intestinales perforatives ou à des lésions occlusives, d'origine vasculaire ou non, essayons de préciser comment ils peuvent aboutir à une sténose ou à une atrésie intestinale. Ce qu'il y a de particulier chez le fœtus, nous l'avons vu, c'est que l'évolution est purement locale et que les phénomènes cicatriciels ont tout le temps de se développer et d'arriver finalement à la constitution de séquelles anatomiques locales, une sténose ou une atrésie suivant l'intensité du phénomène. Cette conception est un argument de plus pour montrer que sténoses et atrésies ne sont que deux degrés d'un même phénomène.

Donc résumons les différents aspects de cette cicatrisation :

- dans une première éventualité, on peut ne retrouver aucune trace macroscopique ; seulement une "péritonite" méconiale par exemple, avec, en un point de l'intestin, qui est de calibre normal, une "cicatrice" dont seul l'examen histologique pourrait montrer l'aspect cicatriciel.
- Dans une deuxième éventualité, et c'est le cas le plus fréquent, cet aspect passe inaperçu, et le diagnostic n'est faisable que si un examen histologique est pratiqué, lors d'une autopsie ou d'une résection opératoire.
- Cette cicatrisation peut aussi laisser une sténose du grêle,

plus ou moins serrée, révélée plus ou moins tardivement, voire chez l'adulte.

- Enfin, dernière éventualité, et en quelque sorte à un degré de plus, les phénomènes cicatriciels peuvent laisser comme séquelle une lésion de type atrésie, soit comme nous l'avons déjà vu, une atrésie à type de cordon, avec ou sans lumière, soit une atrésie avec section complète du grêle, les deux bouts étant proches l'un de l'autre et étant reliés par un méésentère normal.

Pour en terminer avec les phénomènes de cicatrisation chez le foetus, il nous faut dire que ce processus n'est pas constant : dans certaines expérimentations sur les foetus de lapin faites par COURTOIS et dans quelques observations de la littérature, on peut noter que la perforation est restée béante et n'a aucune tendance à cicatriser. Comment expliquer cette "anomalie" qui contraste avec l'extraordinaire "activité mitotique" de l'organisme foetal ? Peut-être par l'intervention d'un phénomène septique suggère Courtois.

On citera à ce propos une observation de MAGUIRE et MOORE : Observation de péritonite méconiale typique avec couenne recouvrant tous les viscères. "Dans une cavité pseudo-kystique, on trouve deux bouts d'iléon ouverts, séparés de cinq millimètres l'un de l'autre..."

Nous avons évoqué tout à l'heure la péritonite méconiale. Nous avons vu qu'elle est conséquence directe de la perforation intestinale ou de la rupture d'une anse occluse. Elle est très fréquemment rencontrée dans les observations d'atrésies iléales : "Dans un grand nombre de cas, il existe des signes manifestes de péritonite foetale : épanchement péritonéal louche ou hématique, brides et adhérences, engorgement ganglionnaire, aspect

purpurique de la séreuse..." (DUHAMEL).

Il s'agit, non d'une péritonite "ordinaire" septique, comme on l'entend habituellement, mais d'une péritonite "chimique", d'une péritonite à corps étrangers due à l'issue du méconium dans la cavité péritonéale. Le méconium joue en quelque sorte le rôle d'un corps étranger irritatif.

Cette "péritonite" foetale est stérile, nous l'avons déjà montré, et ce n'est qu'à la naissance, lors de la contamination microbienne, qu'elle deviendra septique. Rappelons que c'est également seulement à la naissance, lors des premières déglutitions d'aliments et d'air, que l'atrésie deviendra patente : à savoir l'apparition à ce moment seulement d'une distension gazeuse intestinale et du syndrome général d'occlusion intestinale.

L'aspect caractéristique de cette péritonite méconiale est celui d'une péritonite "encapsulante", aspect d'autant plus net que la péritonite est plus ancienne, c'est à dire qu'elle a eu davantage de temps pour s'organiser. On voit en effet les anses intestinales "réunies entre elles par des adhérences jaunâtres, fermes". Tout l'intestin est agglutiné par une "couenne", rendant la dissection impossible.

Un autre aspect également très évocateur, c'est la constatation de plaques calcifiées, qui peuvent apparaître très rapidement.

Cet exposé ou plutôt cette esquisse de physiopathologie foetale que nous venons de faire, va nous permettre, en guise de conclusion, de réfuter les conceptions souvent exposées qui veulent que ce soit l'atrésie qui soit la cause de l'ulcération digestive, c'est à dire le contraire de ce que nous venons d'exposer. Selon ces conceptions, l'atrésie intestinale serait alors primitive, et l'ulcération perforative secondaire, par exemple provoquée par un phénomène de distention en amont de l'atrésie-obstacle.

Il est à noter que cette conception présente une certaine parenté avec les théories "embryologiques" exposées au début de cette étude pathogénique. Comment expliquer cette atrésie "primitive", sinon en invoquant une hypothétique anomalie du développement embryologique. Nous ne reviendrons pas sur ces conceptions, dont nous avons fait déjà la critique.

Par contre, nous allons essayer de montrer par la physiopathologie foetale que cette conception, précession de l'atrésie sur la perforation, est fausse, ou du moins peu probable.

Voyons d'abord ce qu'écrivent certains auteurs : Melle ROUSSILLE, dans sa thèse de 1952, déclare que "tous les auteurs admettent que l'atrésie est primitive et que l'obstruction intestinale qu'elle entraîne est responsable de la perforation et de la péritonite méconiale". D'après cet auteur, le mécanisme de la perforation serait alors la pression du méconium, même normal, qui, sur cet intestin bouché, réalise alors une pression assez forte pour que survienne la nécrose intestinale et la péritonite. Et cet auteur continue " Il est évident cependant que, si le méconium est normal et la paroi intestinale normale, avec une obstruction complète ou non, la perforation ne doit pas obligatoirement survenir..."

CADERAS DE KERIEAU, s'il admet que la péritonite foetale est souvent causée directement par une perforation du tube digestif ou des voies biliaires", déclare que "généralement cette perforation est provoquée par une malformation (imperforation, atrésie...) et que c'est "la malformation qui est à l'origine la plus fréquente des péritonites foetales".

Nous allons montrer rapidement que le mécanisme invoqué par Melle Roussille, le rôle de la pression, et également le rôle de la distension invoqué par certains auteurs dans la genèse de la perforation, est difficilement acceptable : nous avons vu que la distension gazeuse pouvait être considérée comme

négligeable dans les syndromes occlusifs du fœtus. De même, le facteur septique est inexistant. Or, HAPPER et LEMMER considèrent que, dans la pathogénie d'une perforation intestinale, le rôle de la pression est négligeable (des expérimentations d'hydraulique ont montré qu'il fallait des pressions énormes, non concevables en pathologie, pour provoquer à elles seules des perforations) ; par contre, d'après ces auteurs, rôle quasi exclusif de la flore intestinale. Or ici la flore n'existant pas, ce mécanisme peut être abandonné.

C'est donc bien l'atrésie qui est secondaire à une lésion intestinale initiale acquise.

Nous allons maintenant voir quelles sont ces lésions.

CHAPITRE I : LES CAUSES VASCULAIRES

Dans cette étude des causes vasculaires, nous verrons d'abord quelques observations cliniques prouvant qu'une étiologie vasculaire, aussi diverse soit elle, peut être retrouvée comme origine d'une atrésie ou sténose. Puis, nous verrons à quelles conclusions a pu arriver Courtois, lors de ces expérimentations sur les foetus de lapin.

Enfin, nous énumérerons, en les détaillant pour certaines, les différentes étiologies en cause.

OBSERVATIONS CLINIQUES

Dans quelques observations, on a pu mettre en évidence des lésions vasculaires primitives associées à des atrésies.

DAVIES et POYNTER (1922) notent à l'examen histologique que "les zones mésentériques correspondant aux zones atrésiées (il s'agit de multiples atrésies du grêle) sont sclérosées. Le processus semble avoir débuté dans les petites branches, les petites arcades et, particulièrement, les rameaux terminaux de l'arcade bordante. Elles sont obturées par une prolifération de cellules qui semblent dérivées de l'endothélium..."

L'auteur conclut à la précession des lésions artérielles sur les lésions dégénératives du grêle.

Plusieurs auteurs notent la présence de brèches mésentériques en V au niveau de l'atrésie, tels GLOVER et BARY, FORSHALL. LOUW et BARNAD pour leur part estiment qu'une telle brèche se retrouve dans 40 pour cent des cas.

Les observations d'infarctus intestinal sont, on le sait, très

rare chez l'enfant et d'autant plus chez le nourrisson. Dans deux observations récentes de PICANOL (1954 Saragosse) et ROTHSCCHILD (1958), on peut noter une thrombose de l'artère mésentérique supérieure avec un infarctus mésentérique.

Mais il est assez rare de retrouver la lésion vasculaire primitive, et le plus souvent, on ne retrouve seulement qu'une nécrose ishémique du grêle témoignant, soit d'un phénomène vasculaire primitif (mais impossible à déceler), soit d'un accident mécanique (torsion, strangulation...) entraînant une ischémie.

"Quelquefois découverte d'un segment intermédiaire exclu et nécrosé entre les deux culs-de-sac de l'atrésie".

Observation n°II de la thèse de POISSON (1956) : "On trouve une bandelette fibrineuse qui s'avère être une anse intestinale complètement nécrosée, avec persistance du squelette intestinal, de la forme générale des couches musculaires, des villosités. Disparition presque complète des noyaux, sauf au niveau de la couche musculaire externe.

A l'autopsie, le tractus digestif ne présentait aucune solution de continuité. Par contre, sur la pièce opératoire résséquée, à la partie latérale d'une extrémité, on note la présence d'un fragment d'anse en cul de sac. Ce processus n'a pu se produire que pendant la vie foetale."

Citons ici enfin une observation rapportée par Courtois, très résumée : occlusion dès la naissance... Décès très précoce, à la vingt-quatrième heure. Volvulus partiel du grêle, avec péritonite méconiale, sans atrésie. "On ne note pas de distension de l'anse afférente du volvulus, qui est aussi mince que l'anse efférente"...

On peut tirer de cette observation une confirmation importante pour ce que nous disions tout à l'heure : le décès ayant été très précoce, on peut considérer avec Courtois que l'intestin

était encore de type foetal. Donc, cela confirme que chez le foetus, un syndrome d'occlusion intestinale peut évoluer sans distension des anses, fait également montré par l'expérimentation.

OBSERVATIONS EXPERIMENTALES

Ce sont LOUW et BARNAD qui les premiers (1955...) ont réalisé des ischémies expérimentales chez le foetus de chien.

Ils ont, par exemple, pratiqué la ligature des vaisseaux irriguant un segment intestinal, et ils ont obtenu "une anomalie intestinale identique à ce que l'on trouve chez les enfants présentant une atrésie. L'intestin proximal distendu se terminait en un cul-de-sac. Le segment d'intestin infarçi était représenté plutôt par une bande fibreuse. L'intestin distal collabé commençait en cul-de-sac. Entre les deux culs-de-sac existait une lacune en forme de V dans le mésentère."

Ces auteurs ont pratiqué également des lésions vasculaires par stangulation intestinale. Et, en réintervenant à des dates plus ou moins éloignées de l'intervention initiale, ils ont pu observer divers stades évolutifs de la constitution d'une atrésie.

COURTOIS a pratiqué ses expérimentations sur des foetus de lapins. Il a sectionné le mésentère au raz de l'intestin sur un segment donné et a provoqué ainsi des lésions ischémiques intestinales.

- Une fois, il a obtenu des aspects de péritonite méconiale typique, encapsulant tous les viscères d'une couenne verdâtre, avec une interruption du grêle dont les deux bouts étaient presque au contact.

- Une autre fois, il a obtenu un rétrécissement progressif des deux bouts intestinaux.
- Une autre fois, il a obtenu une anse intestinale épaisse, dure, cordiforme, sur une courte longueur (1 à 2 millimètres), et, à l'histologie, une obstruction de la lumière.

LES DIFFERENTES CAUSES VASCULAIRES POSSIBLES

D'abord les lésions vasculaires primitives :

- Des anomalies vasculaires de l'irrigation intestinale.
JABOULAY, en 1901, le pensait déjà : au sujet d'une atrésie de la terminaison du grêle, il constate l'absence d'anastomose entre les dernières branches de la mésentérique supérieure et attribue l'atrésie à cette cause. Il semble que ces anomalies vasculaires soient assez fréquentes, et peut-être faut-il voir là une des explications possibles du siège fréquent - comme dans notre observation - de l'atrésie au niveau de la terminaison de la mésentérique, zone où les anastomoses artérielles sont très peu nombreuses et des phénomènes d'hypovascularisation possibles.
- Les thromboses artérielles et l'infarctus mésentérique : nous avons vu leur rareté. Cependant, déjà en 1901, DURANTE soulevait la possibilité d'une artérite mésentérique oblitérante. C'est aussi l'avis, plus récent, de DAVIS et POYNTER.
- Les thromboses des veines mésentériques : ce phénomène semble très rare.

Nettement plus nombreuses apparaissent les lésions "mécaniques" primitives entraînant secondairement des troubles vasculaires ischémiques.

-On parlera d'abord des anomalies de développement de l'anse

intestinale primitive, c'est à dire de ses anomalies de migration, de rotation et d'accolement. C'est une cause que nous avons déjà esquissée dans l'étude des causes "embryologiques", mais comme la conséquence de ces anomalies, de ces "malrotations", est un phénomène d'ordre Vasculaire, nous l'étudions dans ce chapitre.

Rappelons ce qui se passe au niveau de l'anse intestinale chez l'embryon (d'après DOTT) :

Première étape ; Entre la 6^e et la 10^e semaine, la masse intestinale augmente beaucoup de volume et il existe une disproportion entre une anse trop rapidement allongée et une cavité coelomique trop petite pour la recevoir.

"Il en résulte que l'anse moyenne fait hernie dans le cordon ombilical, hors de la cavité péritonéale, comme dans un sac herniaire. Au collet de ce sac, les deux pieds de l'anse sont rapprochés en un isthme duodéno-colique étroit, flottant, donc voué à la torsion".

Deuxième étape : réintégration péritonéale de l'anse primitive moyenne, vers la dixième semaine. A ce moment, "l'anse primitive a déjà effectué un quart de tour sur l'axe mésentérique (elle est dans un plan frontal, grêle à droite, colon à gauche). Cette réintégration se fait à travers un anneau ombilical déjà rétréci, en commençant par les anses jéjuno-iléales, les plus mobiles, qui viennent se placer en arrière du segment coeco-colique de l'anse primitive. Celle ci effectue ainsi un demi tour supplémentaire sur son axe. Le caecum, vu son volume, se réduit en dernier et, placé d'abord en position médiane, rétro-ombilical, vient progressivement occuper sa place définitive dans la fosse iliaque droite."

Les principales anomalies de cette deuxième étape que l'on peut rencontrer sont :

- La réduction en masse de l'intestin, soit avant toute rotation,

soit beaucoup plus souvent après le quart de tour initial, ou au stade suivant du caecum en position préduodénale : c'est le "mesenterium communé"; avec grêle à droite et colon à gauche.

- la réduction inverse : le caeco-colon se réduisant le premier et passant en arrière du pédicule mésentérique : c'est la malrotation.

- En plus, pouvant s'ajouter des anomalies d'accolement : soit absence complète d'accolement mésentérique, ce qui tendra à provoquer un volvulus total du grêle ; soit, accolement irrégulier et partiel, ce qui tendra à engendrer des stangulations limitées.

Il est à noter en passant que ces "vices de rotation" peuvent se traduire aussi, en association quelquefois avec un volvulus total ou partiel du grêle, par des signes de sténose duodénale ("compression du 3^e duodénum par le pédicule mésentérique que la masse intestinale tend de tout son poids par suite du défaut d'accolement de ses mésos)"... "On note aussi très souvent la présence de brides péritonéales isolées ou associées au volvulus, brides qu'il suffit parfois de sectionner..."

On peut retrouver dans la littérature des observations confirmant l'hypothèse des malrotations et défauts d'accolement :

- LOUW dit que 45 pour cent des atrésies proviennent d'une malfixation du mésentère.

- NIXON donne la même proportion environ, et cite des observations de volvulus partiel du grêle s'accompagnant d'anomalies d'accolements.

- Plusieurs auteurs -NIXON, FEVRE et DUHAMEL, RENDU et WEITHERMER citent des observations d'omphalocèle avec aplasie du grêle.

- Enfin SPENCER pense que la cause est, non pas la strangulation, mais la vascularisation précaire de la fin de l'iléon, du fait

même qu'elle est la dernière anse à réintégrer l'abdomen. Nous retrouvons donc ici les anomalies de vascularisation que nous avons déjà vues.

Une autre cause vasculaire est l'invagination intestinale : CHIARI et BRAUN expliquent l'atrésie par l'intermédiaire d'une invagination avec gangrène ultérieure du bout invaginé et finalement, soit rupture avec solution de continuité, soit obturation par un phénomène cicatriciel. NIXON, LOUW et EVEN ont retrouvé plusieurs observations faisant intervenir ce mécanisme.

Une hernie interne étranglée est un mécanisme également possible, quoique rare : GLOVER et BARRY en ont retrouvé 5 cas sur 47 occlusions néo-natales. TOW et HURWITT en rapportent une observation.

Une cause importante et fréquente est l'iléus méconial. Nous étudierons en détail cette affection dans un chapitre ultérieur, mais il nous intéresse ici car il peut prédisposer à la torsion et au volvulus des anses, alourdies par un méconium anormal, torsion et volvulus qui peuvent se produire en dehors de toute lésion perforative.

Un volvulus d'une anse peut d'ailleurs très bien se produire en dehors d'un iléus méconial, plusieurs auteurs dont PROCHIANITZ, STURZENEGGER, en citent des observations.

Des torsions dues à un iléus méconial, on pourrait rapprocher les rares observations de volvulus d'anses grêles avec, à l'histologie, des aspects de maladie de Hirshprung (agénésie des plexus ganglionnaires). Le mécanisme serait le péristaltisme qui favoriserait la torsion. Citons, à ce sujet, l'observation de NIXON où l'agénésie des plexus s'observait non seulement

sur le colon, mais remontait jusqu'au niveau de l'atrésie iléale.

Dernier phénomène vasculaire "mécanique" : les brides de péritonite foetale. C'est, d'après Courtois, la cause la plus fréquente des nécroses mécaniques du grêle.

Bien que plusieurs auteurs - il s'agit en général des anciens auteurs - pensent à la possibilité d'une péritonite primitive et infectieuse (on sait que le placenta est perméable aux toxines), cette possibilité semble exceptionnelle chez le fœtus.

Le plus souvent, on l'a vu, les péritonites foetales sont des péritonites méconiales "dues à une perforation intestinale de cause variable, avec **irruption** de méconium dans le péritoine". Cette péritonite aseptique et irritative est surtout "marquée par d'intenses phénomènes cicatriciels et adhérentiels, lesquels sont éminemment favorables à la strangulation des anses grêles".

Nous venons de voir différentes étiologies capables d'engendrer une nécrose ischémique d'une anse ; il s'agissait soit de lésions vasculaires primitives, soit de lésions mécaniques primitives entraînant une nécrose ischémique secondaire.

Pour être complets, il nous faut évoquer, avec Courtois, la possibilité de perturbations neuro-négétatives primitives.

REILLY a, on le sait, prouvé que des lésions intestinales mécaniques pouvaient avoir une origine réflexe vaso-motrice, ce qui provoque une ischémie locale et une anoxie, ceci chez l'adulte.

LAURENCE pense que ces phénomènes sont possibles chez le

nourisson (soit des invaginations, soit des infarctus du grêle, soit des volvulus partiels). Tirant argument de ces deux faits, COURTOIS en déduit que, par extrapolation en quelque sorte, les mêmes mécanismes sont possibles chez le foetus. Mais, il faut bien le dire, cette notion n'est qu'une hypothèse, non encore confirmée par des travaux expérimentaux.

Et même à supposer que cette agression neuro-végétative soit possible et prouvée chez le foetus, comment prouver la réalisation de lésions vaso-motrices foetales par voie maternelle ?

Courtois émet l'hypothèse d'un stress maternel "qui ferait libérer une substance très nocive pour le système neuro-végétatif du foetus".

CHAPITRE II : LES SIMPLES PERFORATIONS

Dans cette exposé des différentes étiologies perforatives qui peuvent donner comme séquelle une atrésie ou une sténose de l'intestin grêle, nous suivrons le même plan que pour les causes vasculaires, c'est à dire que nous citerons quelques faits cliniques montrant que des perforations sont à l'origine des atrésies ; puis, nous relaterons les conclusions des travaux de Courtois à ce sujet. Enfin, nous énumérerons les différentes causes pouvant donner une perforation.

OBSERVATIONS CLINIQUES

Dans un grand nombre d'observations, on note la présence de tissu cicatriciel, évoquant une perforation ancienne. Dans certaines même, on peut voir, associées à l'atrésie, non seulement des perforations cicatrisées, mais encore des perforations récentes ou des perforations en puissance, fait qui signe l'origine perforative de l'atrésie, ce qui élimine le fait qu'il puisse s'agir de perforations diastatiques (car quelquefois même les perforations siègent en aval de l'atrésie), ce qui montre enfin, et on y reviendra, que la paroi intestinale doit être pathologique.

Nous citerons pour commencer la très importante observation de LELONG et PETIT (1950) : Observation de péritonite méconiale avec atrésie du grêle, par fibrose pancréatique. "... Les coupes histologiques montrent une modification importante de la paroi intestinale. La musculuse, au lieu de former un anneau complet, autour de la lumière intestinale, ne dessine plus qu'un croissant. Sur le reste de la circonférence, la musculuse interrompue

est remplacée par un tissu vasculo-conjonctif parsemé de nombreuses calcifications, ne contenant que des vestiges de fibres musculaires. C'est là la cicatrice d'une perforation intestinale. Aucun vestige de muqueuse intestinale n'est reconnaissable Indiscutablement, il s'agit d'un processus cicatriciel déjà ancien et remontant à la vie foetale..."

Quelquefois, le tissu cicatriciel est visible dès l'examen macroscopique : Observation de Courtois :... "Au contact de l'atrésie, l'anse d'amont montrait une évidente cicatrice blanchâtre, étoilée, un peu rétractile, qu'on ne pouvait en aucun cas interpréter comme une lésion récente, et moins encore une perforation en puissance."

Autre observation de Courtois : Examen histologique... "au niveau ou à proximité de la zone atrésiée - atrésie qui macroscopiquement n'a pas d'étiologie évidente -, la coupe présente des lacunes de la paroi intestinale, lacunes remplies par un tissu de granulation."

Ou encore (Courtois) :... " L'examen histologique montre que le territoire atrésié est dépourvu de lumière, de muqueuse, et même de fibres musculaires. Il est occupé par du tissu conjonctif dense, dans lequel sont visibles des vaisseaux dilatés, des dépôts calcaires, et surtout d'abondants dépôts d'hémosidérine, avec disparition de tous les éléments de la paroi intestinale. Son origine mécanique et hémorragique est vraisemblable."

Ou encore : "L'examen histologique montre la présence d'un processus inflammatoire subaigu intéressant la totalité de la paroi intestinale et débordant largement le territoire atrésié. Celui-ci est formé d'une bande fibreuse pénétrée de nombreux capillaires. Conclusion : atrésie intestinale fibreuse, de signification peut être cicatricielle."

Et cette observation (Courtois) : ... "La section de l'atrésie montre, au fond du cul-de-sac, une fibrose particulièrement marquée, traversée de nombreux capillaires et ponctuée de quelques cellules lymphocytaires. Il est possible que ce tissu représente un tissu cicatriciel d'une lésion inflammatoire survenue au cours de la vie embryonnaire."

Enfin cette observation de ROCHET : ... "La lumière et la muqueuse intestinale font totalement défaut dans la portion atrésiée du grêle. Ces parties normales sont remplacées par un tissu fibreux dense, dans lequel sont inclus des débris épithéliaux méconnaissables, imprégnés de sels de chaux."

Quelquefois, on peut observer des formes de passage, à propos de la lésion cicatricielle aboutissant à l'atrésie : ce sont les observations - beaucoup moins fréquentes que les atrésies - de sténoses iléales.

ASSUIED : "Péritonite méconiale à la naissance, avec une anse grêle encore perforée au niveau de laquelle s'est constitué un remaniement inflammatoire important, aboutissant à la sténose..."

BRUCE et GROTTIS : "à l'autopsie, on note, à trois centimètres de la valvule iléo-caecale, un net rétrécissement de l'iléon, qui est deux fois moins gros que l'anse adjacente, mais reste perméable. Au sujet de cette observation, rapportée par Courtois, ce dernier pense qu'il y a eu une perforation, laquelle a laissé pour séquelles une péritonite méconiale et une cicatrice sténosante.

Par contre, KREMER cite une observation de sténose révélée à l'âge de quatre ans, et dont l'histologie ne montra aucun aspect cicatriciel ni inflammatoire.



CONSTATATIONS EXPERIMENTALES

En plus de ses expérimentations provoquant des phénomènes d'ischémie segmentaire intestinale, COURTOIS a pratiqué, sur ses foetus de lapin, des perforations intestinales (section partielle, section totale, résection).

Il a abouti à plusieurs conclusions :

- d'abord à "l'existence d'un processus remarquablement actif de cicatrisation, pouvant aboutir à l'obturation précoce de la perforation" (dans un cas, la zone de section "paraissait remaniée de façon importante par le processus cicatriciel" et l'histologie montrait une réaction inflammatoire subaigue, un oedème pariétal, des phénomènes vasculaires importants avec prolifération de néo-vaisseaux...")
- Deuxième conclusion : l'absence presque constante de distension en amont.

LES DIFFERENTES ETIOLOGIES POSSIBLES DE CES PERFORATIONS

La plus importante est l'iléus méconial. L'iléus méconial est la manifestation digestive la plus parlante de la fibrose kystique du pancréas, cela est maintenant bien établi. Cette fibrose kystique du pancréas est, on le sait, une maladie héréditaire et familiale. D'autre part, loin de toucher uniquement le pancréas, elle atteint absolument tous les parenchymes glandulaires de l'organisme : glandes pancréatiques où elle bouche et sténose les canaux excréteurs, glandes bronchiques (responsables de complications asphyxiques), glandes salivaires, glandes intestinales. Le méconium est anormal : il est modifié dans sa constitution (absence de sécrétion pancréatique), dans sa consistance (il est dur), mais le fait le plus important, c'est la modification

de son adhérence. "Le contenu intestinal a la consistance et la viscosité de la colle... Il adhère aux parois, aux instruments, aux gants du chirurgien" (LAURENCE).

Cette adhérence exceptionnelle du méconium à la muqueuse intestinale va empêcher sa progression, et va occasionner l'obstruction intestinale, c'est à dire l'iléus méconial.

Comment alors cet iléus méconial va pouvoir donner une atrésie intestinale ? Plusieurs mécanismes sont possibles.

- soit, comme le pensait DUHAMEL (1952) l'iléus méconial constitue un obstacle fonctionnel, intrinsèque, contenu dans la lumière intestinale. Cet obstacle se produisant tôt dans la vie foetale, l'intestin, en dessous de cet obstacle ne va pas se développer, il va rester hypoplasique. Notons que c'est une explication analogue qui a été donnée plus haut pour expliquer la pathogénie du microcolon en aval d'une atrésie du grêle.

- Soit perforation possible par le mécanisme indirect d'un volvulus (torsion de l'anse alourdie par le méconium anormal), puis nécrose ischémique et rupture. Nous en avons déjà parlé plus haut.

- Soit formation de brides par irritation péritonéale et possibilité d'occlusion sur bride.

- Soit perforation directe au niveau d'une paroi intestinale. Nous avons vu qu'on ne pouvait expliquer cette perforation par la dilatation, la distension de l'anse et même par la pression du méconium lui même.

Il faut donc faire intervenir, pour expliquer la perforation, un facteur pathologique local, et de ce fait sera facilement admis si on se rappelle que la fibrose kystique ou mucoviscidose touche toutes les glandes de l'organisme et, en particulier les glandes de la paroi intestinale.

- Enfin, pourrait suffire seule, la "réaction de la paroi intestinale" au méconium, sans effraction de cette paroi : ZUELDER et NEWTON, dans une observation d'atrésie du grêle de type cordonal, montrent que "l'épithélium et la muqueuse intestinale ont disparu et sont remplacés par une "réaction à méconium" : dépôts de calcium, d'une substance amorphe éosinophile et d'une substance visqueuse, mucoside, avec cellules géantes, fibroblastes, macrophages, le tout entouré de tissu fibreux..."

A coté de l'iléus méconial, les autres causes sont plus rares. Telles les entérites nécrosantes. Elles peuvent être de plusieurs origines :

- Entérites nécrosantes d'origine infectieuse. POUYANNE (Bordeaux) en a publié récemment des cas. Mais il est difficile d'admettre, on l'a vu, un processus infectieux chez le fœtus. Et, d'autre part, dans les observations publiées, tous les enfants ont été opérés au bout d'un délai notable après la naissance, ce qui laissait le temps au processus septique de se produire.

- Entérites à la suite d'une infection amniotique dans la période périnatale. C'est un mécanisme plus acceptable, surtout lorsqu'on a la notion d'une rupture prématurée des membranes lors du travail.

Dans une observation de Duhamel, le liquide amniotique était fétide, ce qui fait peut être envisager la transmission placentaire.

- Enfin, il n'est pas impossible qu'un mécanisme allergique ou neuro-végétatif (type Reilly) soit possible, nous l'avons déjà envisagé.

Les traumatismes ont souvent été invoqués à l'origine des perforations fœtales. Soit traumatismes in utero : ZILLNER (1884) pensait que la perforation était due à la compression de l'intestin entre les vertèbres et la paroi abdominale. Mais,

comme le fait remarquer Courtois, il est difficile d'imaginer un traumatisme capable de provoquer cette lésion et qui ne déclancherait pas l'avortement.

Les traumatismes lors de l'accouchement sont beaucoup plus fréquents, surtout si il y a un accouchement difficile. RUSSEL (1928) note que sur 23 cas de ruptures spontanées inexpliquées, 14 se sont produites pendant ou à la suite du travail.

ASSUIED, dans sa thèse sur les péritonites méconiales, retrouve trois fois seulement la notion d'un accouchement difficile.

Quant à LEE et MAC MILLAN, ils considèrent le facteur traumatique comme nul.

La perforation par appendicite foetale semble rarissime. Courtois en a retrouvé seulement deux cas dans la littérature.

Par contre, la perforation d'un diverticule de Meckel semble un peu plus fréquente, ou du moins, moins rare. Et d'après Courtois, cette perforation serait possible en milieu stérile.

On insistera sur les altérations pathologiques de la paroi intestinale, qui sont assez souvent notées et peuvent former en quelque sorte un terrain pré-ulcératif.

Assez souvent, l'examen histologique montre un aspect atrophique de la muqueuse.

Quelquefois, altération de la musculature (MORETTI).

Possibilité aussi d'altération ou d'absence de la muscularis mucosae au point où la perforation a lieu, avec hernie de la muqueuse et de la sous-muqueuse (RUDNEY).

Enfin, citons les curieuses anomalies relevées par BOIKAN

dans une observation : ... "dans le péritoine existait une masse verdâtre sur laquelle la plus grande partie du grêle s'est agglomérée, et qui était appendue au bord libre de l'iléon terminal. Au niveau de ce segment du grêle existaient de nombreuses anomalies : dilatation kystique des glandes de la muqueuse, hypertrophie du tissu lymphoïde, fibrose de la sous-muqueuse, irrégularités et lacunes de la musculature et, en un point où les glandes étaient spécialement profondes, existait une perforation par où la muqueuse semblait faire hernie. Au point de la perforation, la paroi intestinale consistait essentiellement en un tissu fibreux infiltré de cellules mononucléaires..." D'après les auteurs, cette lésion est due à une anomalie de développement en profondeur des glandes et faiblesse des couches musculaires à travers lesquelles certaines glandes se sont rompues dans le péritoine.

Enfin pour terminer cette revue des différentes causes susceptibles de provoquer une perforation, puis secondairement une atrophie ou une sténose, il nous faut évoquer le rôle tout à fait hypothétique que pourraient jouer des troubles endocriniens dans la genèse d'une perforation chez le fœtus, par analogie avec les perforations digestives observées chez l'adulte à la suite d'un traitement cortisonique, par exemple.

Et également, à titre d'hypothèse et toujours par analogie avec certains ulcères digestifs observés chez l'adulte, et manifestement en corrélation étroite avec le cortex cérébral et le psychisme, on pourrait imaginer l'intervention possible du système nerveux central dans la genèse des perforations se produisant chez le fœtus. Mais, répétons le, ce ne sont là que des analogies et des hypothèses " gratuites " .

C O N C L U S I O N S G E N E R A L E S

Comme base de départ de cette thèse, nous avons choisi une observation de sténose de l'intestin grêle, sténose relativement serrée, et dont les symptômes ont commencé à se manifester dès les premiers jours de la vie.

Cette sténose congénitale, après des alternances d'améliorations et de reprises évolutives, a finalement été opérée vers l'âge de un an.

Elle siégeait au niveau de la terminaison de l'artère Mésentérique supérieure. L'examen histologique a montré surtout une importante réaction inflammatoire au niveau de la lésion intestinale.

Partant de cette observation de sténose, après un essai de classification des atrésies et sténoses congénitales, nous sommes arrivés à une première conclusion, à savoir que sténose et atrésie ne sont que deux degrés d'une même lésion, et qu'il ne fallait pas "tracer une frontière trop rigoureuse entre l'atrésie vraie et certaines sténoses très serrées".

Cette dernière conclusion, nous l'avons encore retrouvée au terme d'une étude sommaire de la physio-pathologie foetale, étude qui nous a montré que, du fait des conditions toutes spéciales de la pathologie du fœtus - absence de distension gazeuse, absence de phénomènes généraux, asepsie rigoureuse - une lésion locale intestinale va avoir tout le temps d'évoluer localement, selon un processus cicatriciel, vers une séquelle anatomique qui sera, selon l'intensité du processus cicatriciel, une sténose plus ou moins serrée ou une atrésie intestinale.

Enfin, en essayant de préciser la pathogénie de ces atrésies et sténoses, nous sommes arrivés à plusieurs conclusions :

La première est que les anciennes théories faisant souvent

intervenir une hypothétique viciation lors des premiers stades de la vie embryonnaire, sont actuellement difficilement acceptables, du moins dans leur totalité.

La deuxième conclusion est qu'il existe de nombreuses causes vasculaires - surtout des causes mécaniques donnant une ischémie secondaire de l'anse - qui peuvent être à l'origine de la constitution d'une atrésie-séquelle. Parmi ces causes, les brides péritonéales, le volvulus d'une anse et l'iléus méconial, semblent les plus fréquentes.

La troisième et dernière conclusion est que parmi les nombreuses causes qui peuvent provoquer une perforation - et donner finalement une atrésie ou une sténose séquelle - une cause domine, c'est l'iléus méconial, dû à la "maladie des parenchymes glandulaires", la muco-viscidose.

Le Président de thèse : signé Pr Julien M A R I E

Vu le DOYEN : signé Léon B I N E T

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Accadémie de Paris

signé : Jean R O C H E

B I B L I O G R A P H I E

Nous avons, pour ce travail, consulté presque exclusivement des ouvrages et écrits d'Auteurs de langue Française. Pour une bibliographie plus complète, le lecteur est prié de se rapporter à celle donnée par Courtois dans sa thèse (cf.), en particulier en ce qui concerne les auteurs Anglo-Américains.

Dans certains cas, et pour faciliter les recherches, nous avons indiqué la cote de la Bibliothèque de la Faculté de Médecine de Paris.

- ASSUIED. "Péritonites aigues néo-natales". Thèse Paris 1958, N°416 , 90973
- ARIANOFF. "Considérations sur les malformations congénitales de l'intestin". Le Scalpel, février 1956, N°5(P.III), n°6 (P;I49), 91262
- ARNAUD. "Agénésie partielle du grêle". Presse Méd. 16-XI-1957, n° 83, p. 1863
- BARON. "Malformations intestinales et péritonite foetale". Bull. Association gynécol. et obst. 6-3-1950, Tome 3, p.323, I33478 A
- BERNARD. "Sténose en virole du grêle d'origine congénitale". Pédiatrie (Lyon) 12 , (5) , 1957, III569
- BETTEX. "Occlusion intestinale du nouveau né". Praxis , Berne , 34 , 766 , 1958
- BOSC et MISSONGUE. "Occlusion intestinale du nouveau né par malformations congénitales". Arch. Fr. de Péd. 1949 , 6 , n°9 , p. 655, 94146
- BOUCOUMIE. "Retrécissements et oblitérations du grêle". Thèse Nancy 1903
- BRUYERE. "Occlusion intestinale par aplasie du grêle". Lyon chir. , Juillet 1943 , 58 , n°4 , p.353 , I32569
- CADERAS de KERLEAU. "Un cas de péritonite méconiale". Arch. Fr. de péd. , T.9 , n°3, 1952, p.309 , 94146
- COURTOIS. "Les origines foetales des occlusions congénitales du grêle dites par atrésie". Thèse Paris 1959 , n)I72 , dact. 90973 id. : Journal de chir. tome 78 , n)4 , nov.1959, p.405
- DA COSTA. "Eléments d'embryologie". Masson , Paris 1948
- DEBRIE. "Les atrésies du grêle". Thèse Lyon 1920
- DELAROCHE. "30 cas d'occlusion du nouveau né". Arch.Fr. de péd. 17 , 477 , 1960 , 94146

- DUHAMEL. - "Chirurgie du nouveau né et du nourrisson". Masson 1953, I6I6 58
- "Les occlusions intestinales congénitales". Journées Pédiatriques 1952 , 230032
- "Technique chirurgicale infantile". Paris 1957
- DURANTE. Bull. Soc. anat. Paris , nov. 1901
- ESCOFFET. "Les occlusions intestinales congénitales". Thèse Paris 1900 , n° 267
- EUDEL. "Anomalies congénitales du grêle". Encycl. Méd. Chir. tome 10² , p. 9043 A¹⁰ , (1953)
- EZES. "Péritonite méconiale par malformation du grêle diagnostiquée in utéro". Bull. féd.soc.gyn. et obst. , 8 , 4 , 1956
- FEVRE. Mém.acad.chir. , 17 -I-1951 , 77 , n° 1, 2 et 3 , p.63
- "Malformations du tube digestif". Encycl. Méd. Chir. , tome 5¹ (1ère enfance) p.4017 C¹⁰. (1960)
- FEVRE et DIGONNET. Mem. Acad.Chir. 69 , 17 , 297 , 1943
- FEVRE et DUHAMEL. "Traitement des occl. intest. congénitales aiguës" Journal de chir. , 68 , 1 , 5 , 1952
- FEVRE et PELLEGRIN. "Chirurgie infantile d'urgence". 1958 , I45209
- GATEAU. "Occlusion intest. nouveau né par malformation congénitale". thèse Paris 1935
- GEOFFROY St HILAIRE. "Histoire des anomalies. Traité de tératologie". Paris 1832
- GIRAUD. "De l'origine des malformations congénitales". Presse Méd. I6-8-1953
- GROSS et SENCERT. Revue d'orthopédie 1905 , p. 399
- GUIBAL. "Occl.int.congénitale aigue". Thèse Montpellier 1924
- JABOULAY. c.r.de l'ass. des anatomistes. Lyon 1901
- KREUTER. "Pathogénie de l'occlusion congénitale". Jour. de Chir. 1909
- LAFONT , AKOUN , TORDJMAN. "Occlusion incomplète par atrésie du grêle". Algérie Médicale, 60, 10, oct. 1956, p.761 , II2239
- LAMBERT. "Les atrésies du grêle". thèse Bordeaux 1958 , n° 225 , 91138
- LAMY. Encycl.Méd. Chir. , tome 27² (seconde enfance), p.26425 A¹⁰
- LAURENCE. "Occl.int. d'origine congénitale". Revue du Praticien V , 24 , 1955
- ."Occl. du nourrisson". Revue générale de clinique et de thérapeutique I-5-1947 , n° 18
- ."Occl. du nourrisson". Entretiens de Bichat. Chirurgie 1949

- LAURENCE et PROCHIAANTZ. "Occl. int. de la période néo-natale".
Semaine des hopitaux (Annales de Chirurgie) 18-I-1953
II2401
- LEGER. "La péritonite à méconium". Union médicale du Canada ,
avril 1955 , n°4 , tome 84, p. 415
- LEYMARIOS. "Pathologie de l'artère Mésentérique supérieure". Thèse
Paris 1960 , n°695 , dact. , 90978
- LELONG et PETIT. Arch.Fr. de Péd. 8 , 3 , 225 , 1950 , 94146
- LUCOTTE. "A propos de l'occlusion du nouveau né". Maroc Médical
1956 , 35 , n°374 , p.743 , III852
- MASSIERE. "Les perforations intestinales du nouveau né". Thèse
Bordeaux 1954, n° 48 , dact. , 90973
- MINUJIN et RAPAPORT. "Péritonite foetale d'origine appendiculaire,
par transmission placentaire". Soc. de puériculture de
Buenos Aires , tome 14, n° 46
- MONOD. "Péritonite foetale". Arch.R. de Ped. 1958, 15, n° 9,
p. 1246 , 94146
- NICAISE. "Les occlusions congénitales par atrésies". Thèse Paris
1954 , n° 148 dact. , 90973
- OTTENWAEELTER. "Occlusions intestinales de la période néo-natale".
Thèse de Paris 1953 , n° 85 , dact. , 90973
- PELLERIN. -"103 resections intestinales chez l'enfant". Arch.F.
de Péd. , sept 1959 , 16 , p. 798 , 94146
-"Occl. néo-natales". Conférences , Paris , 1961
- PETIT. "Malformations congénitales opérables du nouveau né".
Semaine médicale, (supplément Semaine des hopitaux ,
18-oct-1951
"Malformations congénitales". Congrès de Pédiatrie ,
Alger 1951 , (XIIIème Congrès), 132906
- POISSON (Melle). "Péritonite méconiale". Thèse Paris 1956,
n° 1086, dact, 90973
- POUYANNE. "Entérite nécrosante du grêle chez le nouveau né".
Jour. Méd. de Bordeaux 1956 , 133 , 6
- PROCHIAANTZ. Arch.F. de péd. 1951 (tome 8) , p. 303 (séance du
17-oct-50) et séance du 21-nov-50
."Occl. duodénale du nouveau né". Journal des Praticiens,
6-4-1950 , 91405 -
- QUANTIN. "Péritonites intra-utérines". Thèse Lyon 1910
- RACHET , BUSSON , DEBRAY. Maladies de l'intestin. Collection
Flammarion.
- REILLY. "Contribution à l'étude pathogénique des invaginations".
ANNALES de Méd. , 7 , 1954 , p. 621 , 133217

- ROCHET et WERTHEIMER. "Considérations ana-path. et pathogéniques sur l'occl. congénitale du grêle". Lyon chir. 1920, 17, p.561
- RIBADEAU-DUMAS. "Troubles de développement de l'embryon et du foetus et leurs conséquences chez le nouveau né". Semaine Hop. Paris , 10-dec-1950 , 20 , n)91,II2401
- ROCHER. "Atrésie segmentaire de l'intestin grêle et microcolon". Pédiatrie 1951 , n°6 , p;817
- . "Atrésie iléale et microcolon". Arch.F. de péd.1944 , 2 , n°1 , p.14 , 94146
- ROCHER et DABADIE. "Occl. int. par bride mésentérique chez un enfant de 2 ans". Jour. Med. Bordeaux , 15 , 28 , 2 , 1943
- RENDU et WEITHEIMER. "Sur un cas d'occlusion congénitale du grêle". Arch. de méd. de l'enfant , Paris , 1922, 25 , p. 549
- RODRIGUEZ DE ALVARADO. "Occlusions congénitales néo-natales". Mémoire d'Assistant étranger , 1961, n° 33, vol. 191 , II3200
- ROSSIER. Arch.F; de péd. 1955 , T. 12 , n°2. "Atrésies et hydramnios".
- SARINANA Y DELGADO "Atrésie del intestino". Boletin medico del hospital infantil. Mexico 10 , 28 , 1953
- SALMON. "Agénésie partielle du grêle". Marseille chir. 8 , 5 , oct 1956 , p. 599 , 94571
- SIMPSON.
- ROUSSILLE (Melle). "Péritonites méconiales". Thèse Paris 1952 , n°843 , 90973
- TURPIN.. "Essai sur l'étiologie des malformations". Presses Med. 4 Juin 1955
- . "Maladies humaines par aberrations chromosomiques". Lille méd. 1960 , n° 5
- TRILLAT. "Atrésie du grêle et microcolon". Lyon méd. 4 juillet 1958 , 180 , n°27 , p. 451
- THIBAUT. "Occlusion congénitale". Thèse Paris 1954, n°249, dact. 90973

TABLE DES MATIERES

Observation	2
Chapitre I - Classification	II
Chapitre II - Fréquence , siège , sexe, autres anomalies, hydramnios..	20
Chapitre III - Etude pathogénique	
Historique.....	27
Ière partie : vices de développe- ment embryologique.....	29
IIème partie ; Affections acquises pendant la vie foetale.....	38
Préambule : physio- pathologie foetale....	39
Causes vasculaires.....	48
Causes perforatives....	57
Conclusion.....	65
Bibliographie.....	67

